

ANNÉE 1968

N° 1092

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par

Pierre CORNU

né le 19 Janvier 1936, à AMBRIÈRES (Mayenne)

Interne des Hôpitaux de PARIS

Présentée et soutenue publiquement le 23 Décembre 1968

LE TRAITEMENT PALLIATIF DES TRANSPOSITIONS COMPLÈTES DES GROS VAISSEAUX DU NOURRISSON

(Étude de 77 observations)

Président : **Monsieur Jean MATHEY**, Professeur



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554033_0009

ANNÉE 1968

N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par

Pierre CORNU

né le 19 Janvier 1936, à AMBRIÈRES (Mayenne)

Interne des Hôpitaux de PARIS

Présentée et soutenue publiquement le 23 Décembre 1968

LE TRAITEMENT PALLIATIF DES TRANSPOSITIONS COMPLÈTES DES GROS VAISSEaux DU NOURRISSON

(Étude de 77 observations)

Président : **Monsieur Jean MATHEY**, Professeur

ANNÉE 1908

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT



Pierre CORNU

né le 19 janvier 1886 à AMBRIÈRES (Mayenne)

Interne des Hôpitaux de PARIS

Présentée et soutenue publiquement le 23 Décembre 1908

LE TRAITEMENT PALLIATIF
DES TRANSPOSITIONS COMPLÈTES DES CROIS VAISSEAUX
DU NOURRISSON

(Étude de 77 observations)

Président : Monsieur Jean MATHY, Professeur

1er mars 1968

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Coste (F.), Debré (R.), Dechaume (M.), Galliard (H.), Gaudard d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lacomme (M.), Lamy (M.), Laroche (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Maduro (R.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Turpin (R.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET

1er ASSESSEUR { Daniel BARGETON
2e ASSESSEUR } Jean GOSSET

A.- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
à titre personnel	CABROL (Ch.)
— —	OLIVIER (G.)
Anatomie et Cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
à titre personnel	NEZELOF (Ch.)
— —	ORCEL (L.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
— —	DESGREZ (P.)
— —	POLONOVSKI (J.)
Chimie Pathologique	SCHAPIRA (G.)
à titre personnel	CARTIER (P.)
— —	DREYFUS (J.-Cl)
Biologie médicale (à titre personnel)	BOURLIÈRE (F.)
— —	HARTMANN (L.)
Biophysique médicale	FUGNARD (L.)
— —	DJOURNO (L.)
— —	DOGNON (A.)
à titre personnel	KELLERSHOHN (L.)
— —	GOUGEROT (L.)
— —	ROUCAYROL (J.-Cl)

.../.

II

Cancérologie expérimentale	MM. MATHE (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histologie et Embryologie	COUJARD (R.)
— — — — —	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
à titre personnel	RACADOT (J.)
Microbiologie	FASQUELLE (R.)
Bactériologie et Virologie	TOURNIER (P.)
à titre personnel	BARBIER (P.)
Parasitologie	LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P.)
à titre personnel	LOEPER (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
— — — — —	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
— — — — —	MALMEJAC (J.)
— — — — —	PARROT (J.)
à titre personnel	DEJOURS (P.)
Physiologie et biologie appliquée aux sports ..	SCHERRER (J.)

B.- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES1° MÉDECINE

Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	COURY (Ch.)
Hygiène et Médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, droit médical et déontologie .	DEROBERT (L.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie médicale	BUGE (A.)
— — — — —	BRICAIRE (H.)

.../.

Pathologie médicale (suite)	CORNET (A.)
— —	HOUSSET (E.)
— —	LAROCHE (Cl.)
à titre personnel	AZERAD (E.)
— —	BOUR (H.)
— —	BROCARD (H.)
— —	CAROLI (J.)
— —	FACQUET (J.)
— —	LAMBLING (A.)
— —	LAUNAY (Cl.)
— —	PAYET (M.)
— —	PERPAULT (M.)
— —	SIGUIER (F.)
— —	WORMS (R.)
— —	BOUVIER (J.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et Thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	MARCHE (J.)

Chaires de Cliniques :

Clinique cardiologique (Boucicaut)	LENÈGRE (J.)
— — (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	DUPERRAT (E.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude Bernard) à titre personnel	MOLLARET (P.) BASTIN (R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte Anne) à titre personnel (neuro-psychiatrie) ..	DELAY (J.) PICHOT (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière) ..	CASTAIGNE (P.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
à titre personnel	IHERMITTE (F.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) ..	MICHAUX (L.)

Clinique des maladies du sang (Broussais) ...	BERNARD (J.)
à titre personnel (hématologie)	ANDRÉ (R.)
-- --	BOUSSER (J.)
-- --	DREYFUS (B.)
Cliniques médicales	{ Bicêtre DEPARIS (M.)
	{ Broussais MILLIEZ (P.)
	{ Cochin PEQUIGNOT (H.)
	{ Hôtel-Dieu BARLETY (M.)
	{ Pitié DREYFUS (G.)
	{ Saint-Antoine BOUDIN (G.)
	{ -- CONTE (M.)
	{ -- KOURILSKY (R.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais) ...	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique et Séméiologie médicales (Antoine-Chantin)	DOMART (A.)
Séméiologie médicale (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
-- -- (Pitié).....	RAMBERT (P.)
-- -- (Rothschild).....	WOLFROMM (R.)
Clinique d'Hydrologie et de Climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
à titre personnel	GIBERTON (A.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu).....	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
à titre personnel	RICHET (G.)
-- --	CROCSNIER (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	ROYER (P.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants Malades)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique médicale infantile et de pédiatrie sociale (Enfants Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	BRISSAUD (H.)
à titre personnel	LESOBRE (R.)

Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul).....	THIEFFRY (S.)
Hygiène et Clinique de la première enfance (Trousseau) à titre personnel	LAPLANE (R.) POLONOVSKI (Cl.)
Clinique de pneumo-ptisiologie (Laennec) à titre personnel	BROUET (G.) KREIS (B.) MEYER (A.)
— — —	
Clinique de rééducation motrice	GROSSIORD (A.)
Electroradiologie	LEDOUX-LEBARD (M.) LEFEBVRE (J.)
— — —	
Radiologie médicale	DESGREZ (H.) FISCHGOLD (H.) TUBIANA (M.) CHERIGIE (E.)
à titre personnel	
— — —	
— — —	
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	DELBARRE (F.)
Clinique rhumatologique (Lariboisière)	SEZE (S. de)
Clinique toxicologique (Fernand-Widal)	GAULTIER (M.)

2° CHIRURGIE

Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.) KUSS (R.) N... RAMADIER (J.)
— — —	
à titre personnel	
Physiologie et pathologie obstétricales ...	MORIN (P.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	MONSAINGEON (A.)

Chaires de Cliniques :

Clinique carcinologique (Gustave-Roussy)...	DENOIX (P.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) à titre personnel	REDON (H.) BRÉHANT (J.)

		MM.
	{ Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	{ --	BAUMANN (J.)
	{ Cochin	LEGER (L.)
Cliniques chirurgicales	{ Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	{ Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	{ Salpêtrière	SICARD (A.)
	{ Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)..		ROUX (M.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)		POILLEUX (F.)
— — — (Saint-Louis)		DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatolo-		
gique (Cochin)		MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatolo-		
gique (Foch)		PADOVANI (P.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatolo-		
gique (Beaujon)		CAUCHOIX (J.)
Clinique traumatologique et orthopédique		JUDET (R.)
(Raymond-Poincaré)		
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique..		FÈVRE (M.)
(Enfants Malades)		
à titre personnel		CHIGOT (P.-L.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)		MATHEY (J.)
à titre personnel		GAUDART D'ALLAINES (Cl. de)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca) ..		HUGUIER (J.)
Clinique obstétricale (Baudelocque).....		LEPAGE (F.)
— — — (Saint-Antoine)		MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique		VARANGOT (J.)
(Port-Royal)		
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié).....		DAVID (M.)
à titre personnel		LEBEAU (J.)
Clinique ophtalmologique (Cochin).....		BREGEAT (P.)
— — — (Hôtel-Dieu)		OFFPET (G.)

	MM.
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	CERNEA (P.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)

C.- PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.
Anatomie	GILLOT (Cl.)
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Bactériologie	LE MINOR (L.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	{ BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.)
Hygiène	{ BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.)
Médecine légale	{ CECCAL (P.) HADENGUE (A.) FOURNIER (E.)
Médecine générale	AUSSANNAIRE (M.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.) PELLERIN (P.)
Physiologie	{ DURAND (J.) GILARD (Fr.) HUGELIN (A.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Pharmacologie	SCHMITT (H.)

D.- PROFESSEURS DETACHES
DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

	MM.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.)
	Pr. s. ch.

E.- PROFESSEURS ASSOCIES

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologie	SCHWARTZ (D.)
Néphrologie	MAXWELL (M.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	} M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	} Mme FORGET (F.), Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	} Mmes CONTET (J.) Mlles DUROZOY (M.F) ROBERGE (D.) LE QUANG LINH (G.) REUGE (M.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Je dédie cette thèse

A MA FEMME

à qui je dois beaucoup
et qui a contribué à la réalisation de ce travail

A MON FILS,

A MES PARENTS,

en témoignage de mon affectueuse reconnaissance,

A MES BEAUX-PARENTS

en témoignage de mon affection,

A TOUS LES MIENS,

A MES AMIS,

A MONSIEUR LE DOCTEUR MAURICE C O U P E A U

Qu'il trouve ici l'expression de mon amitié
et de ma reconnaissance pour les conseils
qu'il me prodigua dans mes premières années d'études.

A NOTRE MÂTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. MATHEY

Professeur de Clinique Chirurgicale Thoracique à la Faculté
Chirurgien de l'Hôpital Laënnec
Membre de l'Académie de Chirurgie
Chevalier de la Légion d'Honneur

en signe de profonde reconnaissance et d'admiration
pour la conscience et la rigueur de son enseignement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR G. LEMOINE

Ancien Chef de Clinique à la Faculté

Chirurgien Assistant à la Clinique de Chirurgie Thoracique

qui nous a inspiré le sujet de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver en ces pages une marque de notre reconnaissance pour ses conseils éclairés et de notre admiration pour sa grande connaissance de la chirurgie cardiaque du nourrisson.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. NOUAILLE

Médecin des Hôpitaux

Chef du Service de Cardiologie Infantile de l'Hôpital
Parrot-Bicêtre

ET A MADemoiselle LE DOCTEUR M. GAUTIER

Médecin Assistant des Hôpitaux

qui ont bien voulu nous donner toute facilité
de travail dans leur Service d'où provient la
majorité de nos observations.

Qu'ils veuillent bien accepter nos très sincères
remerciements.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR M. LANOTTE

Professeur de Thérapeutique à la Faculté
Chef du Service de Médecine Interne de l'Hôpital Lariboisière

en qui nous admirons l'Humanisme et le Savoir.
En gage de notre respectueux attachement.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR P. SOULIE

Professeur de Clinique Cardiologique à la Faculté
Médecin de l'Hôpital Broussais

qui nous a enseigné la Cardiologie.
En témoignage de notre respectueuse admiration
et de notre profonde gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. CHICHE

Médecin des Hôpitaux
Chef du Service de Cardiologie de l'Hôpital Tenon

qui nous a donné l'exemple de l'enthousiasme
et a grandement contribué à nous faire
connaître et aimer la Cardiologie.
En signe de grande reconnaissance.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

- en Externat :

Monsieur le Professeur J. QUENU
Monsieur le Docteur J. SIGWALD
Monsieur le Professeur L. de GENNES
Monsieur le Professeur P. SOULIE
Monsieur le Professeur M. DEPARIS
Monsieur le Professeur J. MARIE
Monsieur le Docteur J. HEWITT

- en Internat :

Monsieur le Docteur R. BENDA, *in memoriam*
Monsieur le Docteur P. MARLAND
Monsieur le Docteur R. ISRAEL-ASSELAIN
Monsieur le Professeur M. LAMOTTE
Monsieur le Professeur J. MATHEY
Monsieur le Professeur P. SOULIE
Monsieur le Professeur G. RICHEL

A NOS AUTRES MAITRES DANS LES HOPITAUX

MADemoiselle LE Docteur Y. DUBOYS, Médecin Assistant des Hôpitaux

qui nous a beaucoup appris en Cardiologie.

Qu'elle veuille bien trouver ici la marque de notre reconnaissance et de notre admiration devant son Savoir.

MONSIEUR LE Docteur R. BICAL, Assistant d'Hémodiologie des Hôpitaux
Chef du Laboratoire d'Hémodynamique du Service du Professeur J. MATHEY

qui a largement contribué à la réalisation de ces travaux
et a bien voulu nous éclairer de ses conseils.

Qu'il veuille bien accepter l'expression de nos remerciements.

MONSIEUR LE Docteur J. J. GALEY, Professeur Agrégé

MONSIEUR LE Docteur G. de SAINT-FLORENT, Chirurgien des Hôpitaux

MONSIEUR LE Docteur M. DEGEORGES, Médecin des Hôpitaux

qui, le premier, nous enseigna la Cardiologie.

En témoignage de notre reconnaissance.

ET TOUTE L'EQUIPE DU SERVICE DU PROFESSEUR P. SOULIE.

S O M M A I R E

	Pages
Introduction	1
Chapitre 1 -	3
Définition	
Conséquences	
Particularités anatomiques	
Chapitre 2 -	8
Fréquence	
Pronostic ou Histoire Naturelle de la TGV.	
Chapitre 3 -	10
Rappel Historique	
Chapitre 4 -	11
Techniques de création d'une CIA	
Chapitre 5 -	21
Résultats et analyse des observations.	
I - Résultats d'ensemble	21
II - Résultats en fonction de l'âge	22
III - Résultats en fonction du type anatomique de T.G.V. et analyse des observations	26
IV - Résultats comparés du BLALOCK-HANLON et du RASHKIND	45
V - Complications	51
Chapitre 6 -	66
Autres statistiques	
Chapitre 7 -	68
Physiopathologie	
CONCLUSION	71
Observations	73
Bibliographie	116

*

* *

ABREVIATIONS UTILISEES

B.H. : Intervention de BLALOCK-HANLON (CIA chirurgicale)
R A : Intervention de RASHKIND (CIA par cathéter à ballonnet)
TGV : Transposition complète des gros vaisseaux (aorte et artère pulmonaire)

Ao : Aorte
AP : Artère pulmonaire
B2 : Deuxième bruit
CIA : Communication interauriculaire
CIV : Communication interventriculaire
EIG ou EID : Espace intercostal gauche ou droit
Hb : Hémoglobine
HTAP : Hypertension artérielle pulmonaire
I.C ou I.Card : Insuffisance cardiaque
M.sup. : Membre supérieur
M.inf. : Membre inférieur
OD ou OG : Oreillette droite ou gauche
O.S. : Ostium Secundum
PFO : Patent foramen ovale
RVPAT : Retour veineux pulmonaire anormal total
Saturation OD : Saturation du sang en oxygène dans l'oreillette droite
Saturation OG : Saturation du sang en oxygène dans l'oreillette gauche
S.systolique: Souffle systolique
Septum I V : Septum interventriculaire
T.B. : Complexe de TAUSSIG-BING
T.V. : Tachycardie ventriculaire
TVI : Tronc veineux innominé
VCS ou VCI : Veine cave supérieure ou Veine cave inférieure
VD ou VG : Ventricule droit ou Ventricule gauche.
VP : Veine pulmonaire
VU : Ventricule unique.

*

* *

INTRODUCTION

La transposition complète des gros vaisseaux est l'une des cardiopathies congénitales les plus fréquentes ; c'est aussi l'une des plus graves puisque dans la grande majorité des cas l'évolution est mortelle en moins d'un an.

La permutation des gros vaisseaux de la base du coeur qui la caractérise -Aorte naissant du ventricule droit et artère pulmonaire du ventricule gauche- et qui a pour corollaire l'indépendance totale des circuits systémique et pulmonaire, n'est compatible avec une certaine survie que dans la mesure où des malformations associées (défaut septal, canal artériel) permettent un minimum d'échanges entre les deux circulations, faute de quoi la mort survient rapidement par anoxie, le circuit systémique n'étant alimenté que par du sang désaturé.

Or l'avenir de cette redoutable malformation s'est éclairé d'un grand espoir lorsqu'en 1959 fut réussie la première correction chirurgicale complète d'une transposition des gros vaisseaux ; et les progrès réalisés depuis, dans ce domaine, ont alors donné une impulsion nouvelle aux interventions qui, depuis plusieurs années déjà, donnaient une survie temporaire dans un certain nombre de cas. La correction complète n'est possible, en effet, qu'à un âge où les risques de la chirurgie à coeur ouvert deviennent acceptables.

Ainsi revit-on, avec la transposition des gros vaisseaux, une histoire comparable à celle de la tétralogie de FALLOT dont le pronostic fut transformé par l'anastomose de BIALOCK-TAUSSIG en 1945 puis par la première cure radicale de cette malformation (LILLEHEI, 1955).

La création d'une communication interauriculaire est parmi les procédés palliatifs applicables aux transpositions des gros vaisseaux, l'un des plus simples et des plus efficaces. Créer une large communication interauriculaire c'est en effet tenter de reproduire une condition anatomique comparable à celle d'une des rares formes de transposition des gros vaisseaux qui soit capable d'une survie spontanée assez durable, car elle permet un bon mélange des sangs artériel et veineux dans les oreillettes et améliore la saturation périphérique.

Notre travail porte sur le traitement palliatif de 77 cas de transposition des gros vaisseaux chez le nourrisson et plus particulièrement sur deux techniques de création de communication interauriculaire :

- technique de BLALOCK-HANLON : résection septale par thoracotomie,
- technique de RASHKIND : ouverture du septum par une sonde à ballonnet introduite par la veine fémorale.

Ces 77 cas de transposition ont été opérés dans le Service de notre Maître le Professeur J. MATHEY entre novembre 1964 et septembre 1968 (enfants de moins de 2 ans). Ils provenaient presque tous du Service de Cardiologie Infantile du Docteur J. NOUAILLE.

*

* *

DEFINITION

La transposition des gros vaisseaux est un vice de position des gros vaisseaux de la base du coeur dans lequel l'aorte, en position antérieure, naît exclusivement du ventricule droit et véhicule donc du sang très désaturé ; l'artère pulmonaire, en position postérieure, naît exclusivement du ventricule gauche et véhicule donc du sang fortement saturé.

CONSEQUENCES

A la différence du système circulatoire normal où le circuit pulmonaire est en continuité avec le circuit systémique, dans la TGV les deux circuits sont indépendants l'un de l'autre. La survie est alors impossible en l'absence de courts-circuits vicariants entre les deux circulations permettant un certain mélange des sangs veineux et artériel (notion de shunt efficace).

Ces courts-circuits peuvent se produire par quatre voies différentes : CIA, canal artériel, CIV et circulation bronchique, les deux premières n'étant que la persistance de communications normales de la vie foetale (PFO, Canal).

Pour que la survie soit possible il faut, en outre, que le shunt gauche-droit soit le même que le shunt droit-gauche et plus important est ce shunt bidirectionnel (qu'il se fasse en un ou en plusieurs lieux anatomiques) plus grandes sont les chances de survie.

Deux phénomènes physiopathologiques fondamentaux sont la conséquence du vice de position des gros vaisseaux :

- une sévère HYPOXIE due à l'insuffisance de sang oxygéné dans le circuit systémique. Elle peut être mortelle dans la période néonatale.
- de l'OEDEME PULMONAIRE lié aux pressions élevées qui règnent habituellement dans l'oreillette gauche.

PARTICULARITES ANATOMIQUES

- 1) Le plus souvent, le vice de position des gros vaisseaux et les communications anormales entre les deux circulations (PFO, canal, CIV) sont les seules malformations cardiovasculaires observées.

Retours veineux, orifices valvulaires (auriculo-ventriculaires et sigmoïdiens), cavités cardiaques sont de conformation normale.

Aorte et artère pulmonaire peuvent être dans un même plan sagittal (Ao en avant) ; plus souvent elles sont disposées dans un plan oblique (AP postéro-gauche).

Les coronaires naissent de l'Ao ; elles contiennent donc du sang très désaturé. Elles naissent presque toujours au-dessus des sinus gauche (coronaire gauche) et postérieur (coronaire droite).

- 2) Parmi les rares malformations cardiovasculaires associées celles que nous avons rencontrées dans nos observations sont :

- des malformations de l'aorte initiale (interruption de l'arc aortique, hypoplasie de l'Ao horizontale ou coarctation avec canal systémique),
- Aorte à droite de l'oesophage,
- Atrésie mitrale,
- Atrésie orificielle pulmonaire.

- 3) Deux formes anatomiques particulières :

- TGV avec ventricule unique (associée à d'autres malformations cardiaques dans nos deux observations)

- Complexe de TAUSSIG-BING qui n'est pas à strictement parler une TGV puisque l'AP est en position antérieure. Il réalise néanmoins un complexe physiopathologique voisin de la TGV avec CIV puisque l'Ao naît exclusivement du VD et que l'AP est à cheval sur une large CIV haute et antérieure de sorte que le sang du VG s'échappe préférentiellement à travers cette CIV vers l'AP!

*

* *

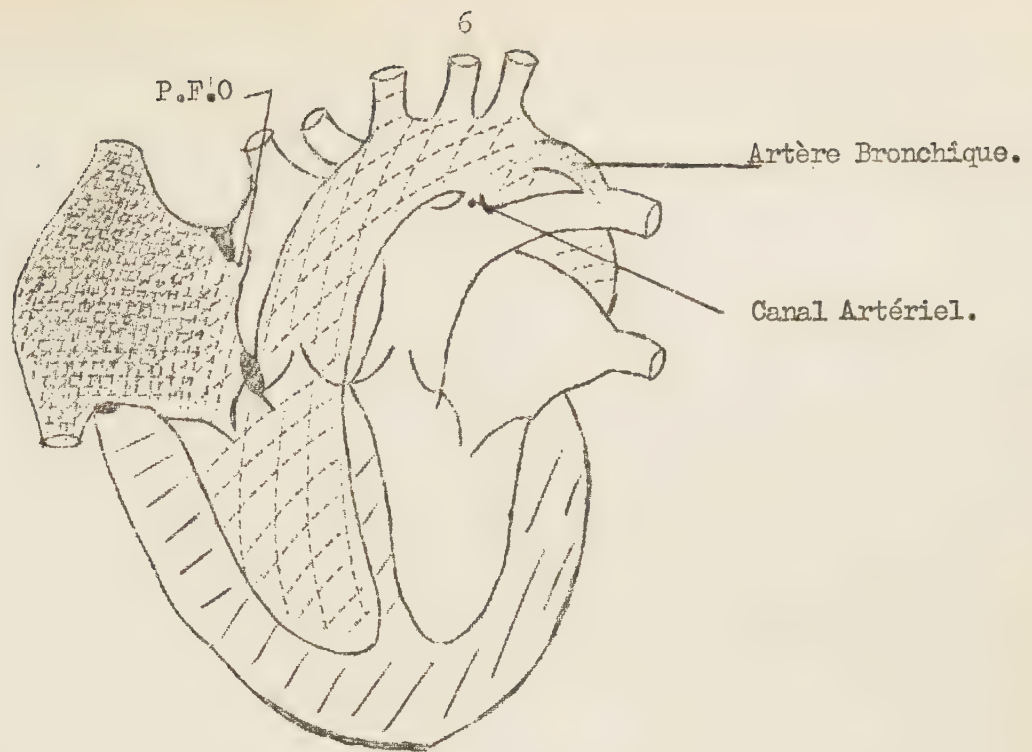


Fig. 1 -

Transposition des gros vaisseaux avec Septum I V intact.

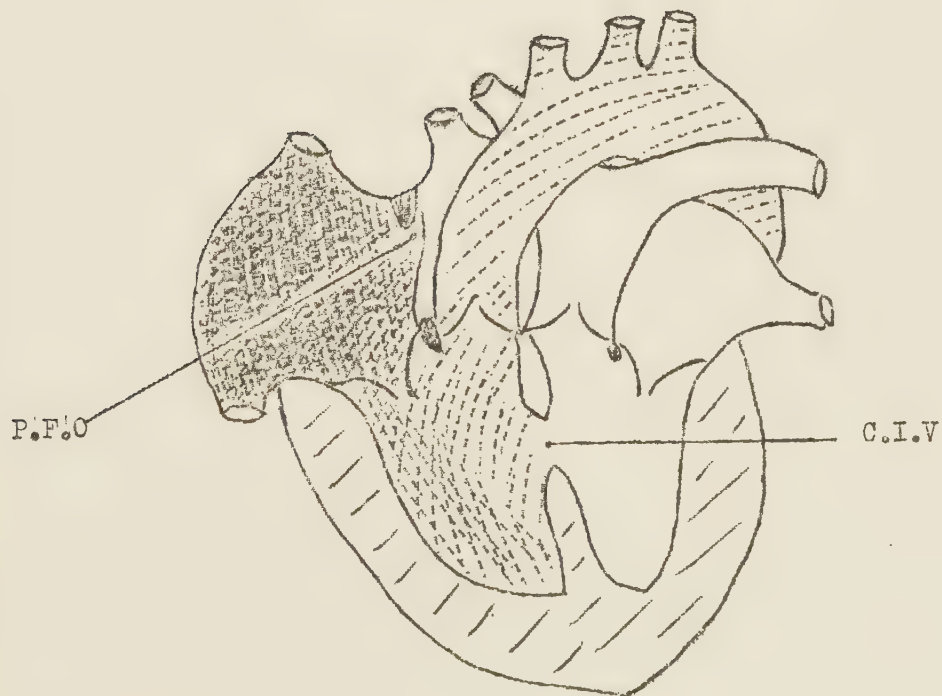


Fig. 2 -

Transposition des gros vaisseaux avec C.I.V.

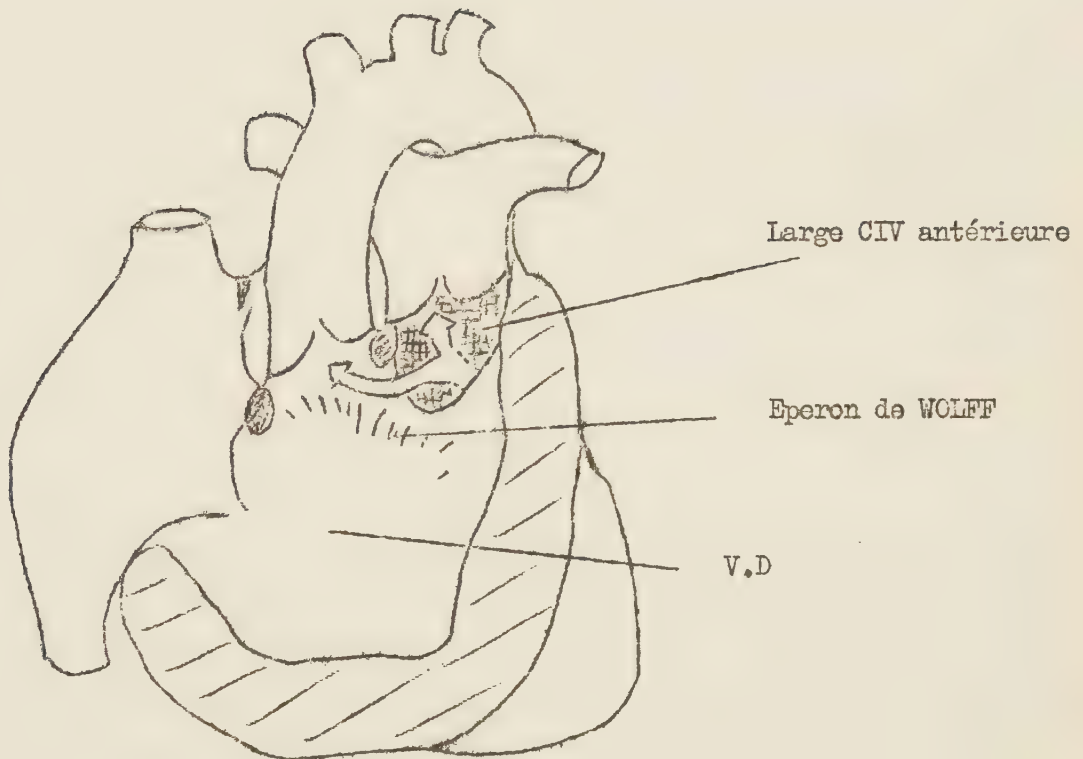


Fig. 3 -

Malformation de TAUSSIG-BING.

F R E Q U E N C E

La TGV représente 5 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales (KEITH), 8 à 9 % des cardiopathies congénitales de l'enfant (CAMPBELL).

C'est, en effet, l'une des cardiopathies congénitales les plus souvent observées chez l'enfant. Ainsi dans le Service du Docteur J. NOUAILLE, entre 1957 et juin 1964, 126 cas ont été observés contre :

- CIV	= 516 cas
- Tétralogie de FALLLOT	= 350 cas
- Persistance du canal artériel	= 226 cas
- CIA	= 216 cas

En réalité la fréquence de la TGV est sous-estimée par cette statistique (M. GAUTIER) étant donné le grand nombre de nourrissons atteints de transposition qui meurent avant d'avoir été orientés vers un centre de cardiologie. Ce nombre doit aller en décroissant avec une reconnaissance plus précoce de la maladie permettant une intervention palliative aussi tôt que possible.

L'incidence chirurgicale de la TGV comparée aux autres malformations cardiovasculaires du nourrisson trouve son reflet dans la statistique du Service du Professeur J. MATHEY portant sur le nombre de cas de malformations cardiovasculaires opérées chez des enfants de moins de 2 ans.

Pour 1967 :	- Tétralogie de FALLLOT	= 37 cas
	- Transposition complète	= 29 cas (y compris RASHKIND)
	- Canal artériel	= 27 cas
	- CIV	= 22 cas.

De novembre 1964 à septembre 1968 :

- Tétralogie de FALLLOT	= 149 cas
- Transposition complète	= 77 cas (y compris RASHKIND)
- Canal artériel	= 65 cas
- CIV	= 37 cas

PRONOSTIC OU HISTOIRE NATURELLE DE LA T G V

C'est une des malformations cardio-vasculaires les plus souvent et les plus rapidement mortelles.

Selon WAINBERG (statistique du Service du Docteur J. NOUAILLE) sur 128 cas de TGV observés entre septembre 1957 et janvier 1965, 15 seulement étaient vivants en 1965 et plusieurs parmi eux sont décédés depuis cette date, soit une mortalité d'environ 90 %.

D'autre part, sur un lot de 132 enfants décédés de transposition, dans un laps de temps de 10 ans (1957-1967), on compte (J. NOUAILLE) 114 décès avant l'âge d'un an (86 %), 93 dans les cinq premiers mois (70 % des décès).

Ces chiffres sont à rapprocher de ceux trouvés dans la littérature. Ainsi, pour GASUL : 91 % de mortalité avant un an ; 87 % avant 6 mois et parmi ceux-ci le maximum de décès survient avant l'âge d'un mois.

Parmi les diverses formes anatomiques de TGV, les plus redoutables sont les formes à septum interventriculaire intact : survie moyenne de 6 à 8 semaines seulement (CALLAHER). Les formes avec CIV sont de pronostic moins mauvais : 50 % seulement meurent dans les 3 premiers mois (GASUL).

Les plus longues survies sont dues aux formes avec large CIA (PUNG) ou avec large CIV et protection pulmonaire (sténose pulmonaire) mais elles n'atteignent qu'exceptionnellement l'âge adulte.

*

* *

RAPPEL HISTORIQUE

Les principales étapes qui ont marqué l'histoire du traitement chirurgical des TGV sont :

- 1950 : premier traitement chirurgical palliatif satisfaisant par création de CIA (BIALOCK et HANLON).
- 1957 : autre intervention palliative efficace mais plus complexe et moins satisfaisante dans la perspective d'une correction complète ultérieure : le procédé de BAFFES (dérivation de la VCI dans l'OG par l'intermédiaire d'une greffe ou d'une prothèse et des veines pulmonaires droites dans l'OD).
- Entre 1954 et 1959, plusieurs tentatives de correction complète sont faites, selon des techniques diverses. Toutes échouent, en particulier les essais de reposition des gros vaisseaux où la difficulté de reposition simultanée des coronaires constitue le principal écueil.
- 1959 : première correction complète réussie (SENNING) (permutation des retours veineux par plastie des oreillettes). Mais de nombreux échecs sont observés ultérieurement avec cette méthode.
- 1964 : correction complète par permutation des retours veineux au moyen d'un lambeau péricardique intraauriculaire (MUSTARD).
C'est la méthode qui donne le plus grand nombre de succès. L'Ecole Londonienne (ABERDEEN) en a une grande expérience : 70 cas avec seulement 10 décès.
- 1966 : technique originale de création d'une CIA sans thoracotomie, au moyen d'un cathéter à ballonnet introduit par la veine fémorale et poussé dans l'OG à travers le patent foramen ovale (RASHKIND).

Les indications et les résultats des techniques palliatives doivent actuellement être jugés dans la perspective d'une correction complète selon une technique type MUSTARD. Ainsi la création d'une CIA offre l'avantage de préparer à ce type d'intervention dont le premier temps consiste à supprimer le septum interauriculaire.

TECHNIQUES DE CREATION D'UNE CIA

1)

Création d'une CIA à la manière de BLALOCK et HANLON

Elle comporte les temps suivants :

Thoracotomie latérale droite par le 4ème ou le 5ème espace intercostal.

Dissection de l'AP et de la bronche souche droites et passage de lacs autour de ces éléments.

Incision du péricarde en arrière du phrénique et dissection intrapéricardique des veines pulmonaires droites. Passage de lacs autour de ces veines.

Mise en place d'un clamp de COOLEY, une branche s'appliquant sur l'OD, l'autre sur l'OG à gauche de l'abouchement des veines pulmonaires droites.

Serrage des lacs artériel et péribronchique pour arrêter l'afflux sanguin au poumon pendant la période d'occlusion des veines pulmonaires et ainsi éviter l'œdème pulmonaire.

Serrage des lacs veineux.

Clampage auriculaire.

Incision des parois auriculaires droite et gauche, de part et d'autre du sillon interauriculaire, dans l'aire du clamp. L'incision postérieure passe à droite de l'abouchement des veines pulmonaires droites.

Le septum est saisi avec une pince et réséqué le plus loin possible en direction du foramen ovale en relâchant temporairement le clamp pour attirer une plus grande portion du septum.

Rapprochement et suture des lèvres antérieure et postérieure de l'auriculotomie.

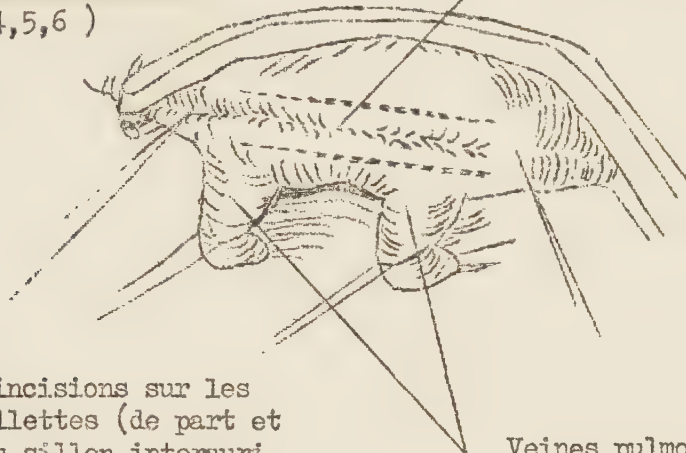
Déclampage auriculaire et desserrage des lacs vasculaires. L'oreillette droite, à ce moment, devient rose.

Fermeture du péricarde (hydrocortisone dans la cavité péricardique dans l'espoir de limiter les adhérences).

L'intervention se déroule sous contrôle électrocardioscopique permanent et l'on peut en outre, à la demande, observer les courbes de pressions intracardiales et prélever des échantillons pour étude des gaz du sang.

Création d'une C.I.A. selon la technique
de BLALOCK et HANLON
 (Fig.4,5,6)

Sillon interauriculaire.



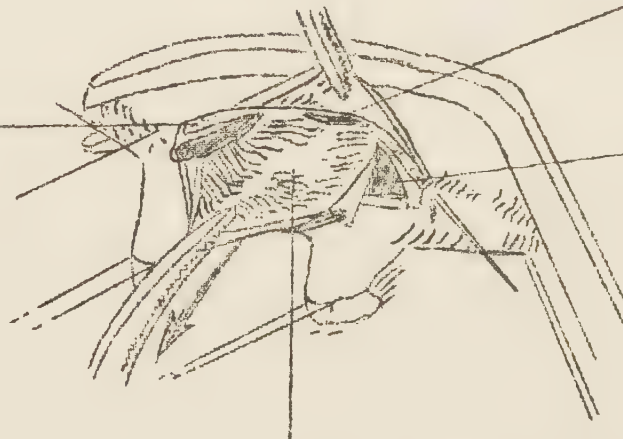
Veines pulmonaires droites.

Fig. 4 -

Lignes d'incisions sur les
 deux oreillettes (de part et
 d'autre du sillon interauri-
 culaire.)

Fosse ovale.

Oreillette
 droite.



Oreillette gauche.

Septum interauriculaire.

Fig. 5 -

Excision d'une large portion
 du septum interauriculaire
 (attirée par une pince).

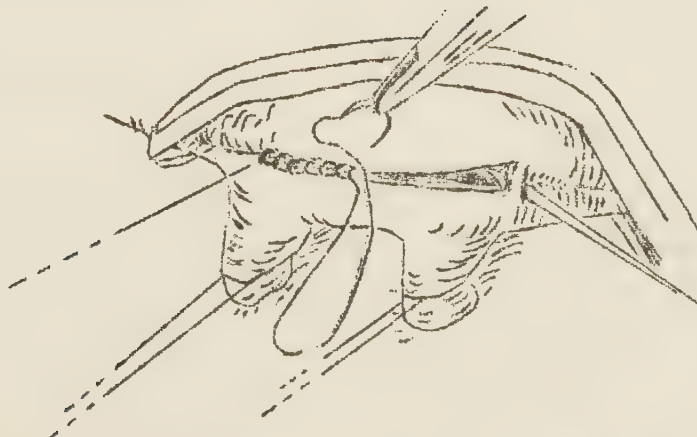


Fig. 6 -

La ligne de suture des bords antérieur et postérieur du tissu auriculaire
 va former la limite postérieure de la C.I.A.

2) Création d'une CIA selon la technique de RASHKIND (cathéter à ballon)

Elle se fait en salle de cathétérisme.

Pas d'anesthésie générale. L'enfant a simplement reçu une médication sédatrice préalable et durant l'épreuve il suce une tétine contenant une solution de sirop de sucre légèrement alcoolisée.

Le cathéter a deux lumières : une centrale en contact avec le milieu sanguin permet les prélèvements et injections de produit de contraste ; l'autre, périphérique communique avec une fine enveloppe élastique plaquée contre le cathéter près de son extrémité et susceptible d'être gonflée. Le diamètre extérieur du cathéter est d'environ 2 mm (3 mm au niveau du ballon collabé).

Il est introduit dans la veine fémorale droite et, en raison de son diamètre relativement important il doit pénétrer dans la veine juste en amont de l'arcade orurale. De là il est poussé jusque dans l'OD.

Le premier temps de l'épreuve est à visée diagnostique :

Le cathéter suivi sous écran (il est opaque aux rayons X) peut être guidé dans le VD et de là directement dans l'Ao où le sang est très désaturé.

Une injection de produit de contraste dans le VD opacifie l'Ao à plein canal et cette Ao apparaît en position antérieure, rétrosternale, si l'enfant est mis en position oblique ou transverse.

Une injection de produit de contraste dans les cavités gauches (OG ou VG), le cathéter ayant franchi le PFO, opacifie l'AP.

Une communication anormale (CIA, CIV, canal) peut être mise en évidence :

- soit par les dosages sanguins (enrichissement dans l'OD ou le VD)
- soit par l'angiocardographie sélective.

Le deuxième temps est la création de la CIA

Une fois l'extrémité de la sonde parvenue dans l'OG à travers le PFO (ce dont on peut s'assurer par l'introduction facile de la sonde dans une veine pulmonaire ; par le caractère très saturé du sang dans une cavité à pressions auriculaires ; par l'injection de produit de contraste) le ballon est gonflé avec 1 ou 2 ml de produit opaque.

Retiré de l'OG dans l'OD, sous écran, il va faire craquer le plancher fibreux de la fosse ovale en traversant le septum. Le ballon, en effet, s'applique sur le flanc gauche du septum puis abaisse celui-ci dans l'orifice de la VCI. Une traction vigoureuse et rapide est alors nécessaire pour rompre la cloison interauriculaire. Le ballon qui obstrue alors la VCI est aussitôt repoussé dans l'OD et dégonflé.

Après vidange du ballon le cathéter est de nouveau introduit dans l'OG et le ballon gonflé davantage. La manoeuvre est répétée plusieurs fois si besoin. avec, chaque fois, un volume plus important (jusqu'à 4 ml voire davantage) jusqu'à ce que le ballon passe avec le minimum de résistance.

La qualité de la CIA est confirmée par l'enrichissement du sang dans l'OD et aussi par la désaturation du sang dans l'OG (shunt bidirectionnel) et la disparition du gradient de pressions qui existe souvent entre OG et OD.

Quelques points de technique :

La rapidité de la traction conditionne pour une grande part le succès de l'épreuve : le geste doit être soudain, bref et vigoureux, engendrant une forte secousse d'un seul mouvement rapide.

Dans un premier temps l'orifice peut être d'un diamètre inférieur à celui du ballon si celui-ci se laisse étrangler pendant sa traversée. La rapidité de la traction et le gonflage adéquat doivent permettre une bonne rupture traduite, à la séquence suivante, par un passage facile du ballon de l'OG dans l'OD.

Un bon critère de gonflage adéquat : la bradycardie. Elle reflète le barrage exercé par un ballon dont le volume approche celui de l'OG.

A la fin de chaque séquence le ballon doit être rapidement remonté et dégonflé pour éviter de faire obstacle au retour veineux systémique.

On utilise pour le gonflage un fluide et non de l'air pour éviter tout accident embolique en cas de rupture du ballon. Le liquide employé est un produit de contraste dilué et de faible viscosité pour permettre de visualiser le ballon sans entraver la rapidité nécessaire aux manoeuvres de remplissage et de vidange.

L'épreuve se déroule de bout en bout :

- sous contrôle radioscopique avec amplificateur de brillance,
- sous contrôle électrocardioscopique permanent avec possibilité d'enregistrement à la demande.

Les courbes de pressions intraauriculaires peuvent être observées et enregistrées à tout moment.

Enfin les temps les plus importants de l'épreuve (opacification sélective, passages du ballon) sont fixés à la demande sur un film.

Le cathéter à deux lumières est parfois trop gros pour les plus petits nourrissons. On peut alors utiliser un cathéter plus fin dont l'unique lumière est réservée au gonflage du ballon (diamètre extérieur = 1 mm environ, 2 mm à l'endroit de l'enveloppe élastique).

Une attention particulière est portée durant toute l'épreuve à l'équilibre acido-basique toujours précaire chez ces enfants très cyanosés. L'acidose métabolique doit être compensée sans retard par un apport adéquat de substance tampon (bicarbonate).

Les spoliations sanguines qu'entraînent les prélèvements sanguins répétés doivent être compensées au fur et à mesure, volume pour volume. (Dénudation préalable de la saphène controlatérale et insertion d'un cathéter en polyéthylène).

Création d'une C.I.A. selon la technique de RASHKIND

(Fig. 7, 8, 9, 10)



Fig. 7 -

La sonde est introduite dans l'OG à travers le PFO. Le ballonnet est sur l'extrémité de la sonde.

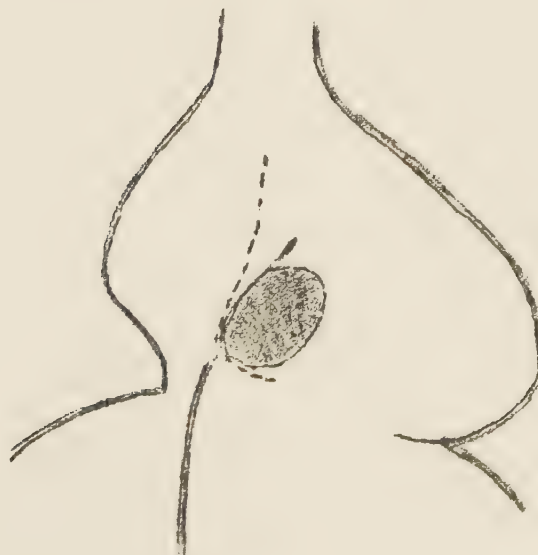


Fig. 8 -

Ballonnet gonflé dans l'OG. Commencement de traction sur la sonde. Le ballonnet attire le septum interauriculaire vers le bas.



Fig. 9 -

Ballonnet étranglé par l'orifice de la V.C.I. Septum étiré sur le ballonnet. Une vigoureuse traction sur la sonde est nécessaire à ce moment pour amener le ballon dans la terminaison de la VCI et faire craquer le septum.

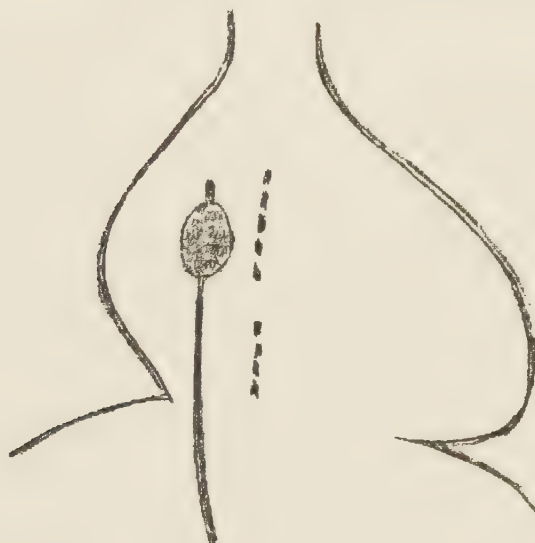


Fig. 10 -

Le septum est déchiré, le PFO agrandi. L'extrémité de la sonde flotte dans l'OD, ballonnet dégonflé.

Avantages et inconvénients respectifs des deux méthodes de création de CIA

Le BLALOCK-HANLON expose aux risques de la chirurgie cardiaque chez des nourrissons très fragiles.

Le RASHKIND au contraire, procédé élégant de création de CIA par voie endocavitaire, est une technique en principe peu traumatisante (pas d'abord thoracique, pas d'anesthésie générale, pas de drainage, reprise immédiate de l'alimentation orale). Il évite en outre une péricardotomie, avantage non négligeable dans la perspective d'une correction complète ultérieure nécessitant l'utilisation d'un lambeau péricardique pour la plastie intraauriculaire.

Une gêne aux retours veineux est inévitable dans l'une et l'autre de ces techniques à coeur fermé au moment de la création de la CIA (du fait du clamage auriculaire) et cette entrave est souvent mal supportée (bradycardie et parfois arrêt cardiaque).

A cet égard, le RASHKIND offre l'avantage sur le BLALOCK-HANLON d'une plus grande rapidité de réalisation permettant de limiter à un petit nombre de secondes la durée de gêne circulatoire.

La technique de RASHKIND enfin a l'intérêt de confirmer le diagnostic de TGV avant que soit réalisée la CIA.

Par contre la qualité souvent meilleure de la CIA chirurgicale est un avantage certain sur le RASHKIND.

En effet :

- dans le BLALOCK-HANLON l'orifice de communication est créé par une résection septale dont le siège très postérieur est particulièrement propice aux échanges des sangs veineux car les veines pulmonaires droites jouxtent la CIA et l'OD sans aucune interposition septale.
- dans le RASHKIND, au contraire, la CIA est créée par une déchirure septale qui diverge à partir du PFO. L'orifice est souvent moins large ; il est en tout cas plus central et le mélange sanguin interauriculaire peut, pour ces raisons, être de moins bonne qualité.

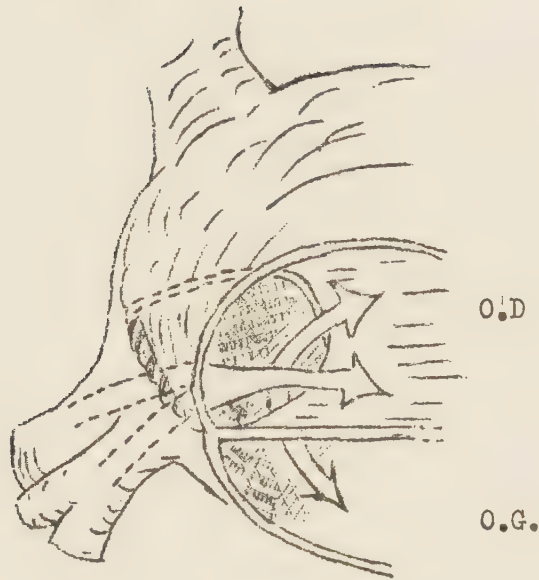


Fig. 11 -

CIA du BLALOCK-HANLON

(Siège postérieur, proximité des veines pulmonaires droites).

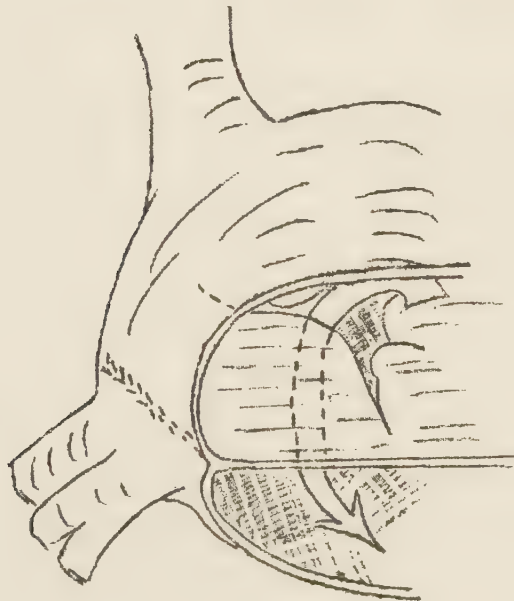


Fig. 12 -

CIA du RASHKIND

(Eclatement de la cloison, CIA plus éloignée des veines pulmonaires droites).

RESULTATS ET ANALYSE DES OBSERVATIONS

I - RESULTATS D'ENSEMBLE

1) Mortalitéa) Mortalité globale (y compris morts secondaires et tardives) :43 cas sur 77 soit 56 %b) Mortalité opératoire : 28 cas sur 77 soit 36 %.

En fait ce chiffre ne reflète pas la mortalité opératoire actuelle car elle a été notablement abaissée depuis les progrès réalisés dans la réanimation per et post-opératoire (contribution de l'Equipe de Médecins Réanimateurs du Docteur HUAULT, Service du Professeur THIEFFRY), puisque :

- sur les 9 premiers BLALOCK-HANLON il y eut 8 morts précoces

- sur les 35 derniers BLALOCK-HANLON, au contraire, il n'y a eu que 10 morts précoces.

c) Ainsi, si l'on exclut de la statistique les 9 premiers BLALOCK-HANLON, on a :

. Mortalité opératoire : 20 morts sur 68 cas soit 29 %.2) Les survivants :

- Nombre : 34 sur 77 soit 44 %

- Survie moyenne : 14 mois (de 2 semaines à 3 ans).

- Etat : . 18 bons résultats soit 23 %, c'est-à-dire

- près du quart du total des observations

- un peu plus de la moitié des survivants.

Leur survie moyenne est d'un an (de 2 semaines à 28 mois)

. 16 résultats moyens dont la survie moyenne est de 16 mois
(de 5 semaines à 3 ans).

II - RESULTATS EN FONCTION DE L'AGE

Ils sont différents selon que les enfants ont été opérés dans leur premier mois ou au-delà (voir tableau I).

1) Enfants opérés au-delà d'un mois : 36 cas

A/ Mortalité.

Mortalité globale : 18 morts (50 %)

Mortalité opératoire : 14 cas (39 %)

Si l'on exclut les 9 premiers B.H : 10 morts sur 31 cas (32 %)

B/ Survivants à distance: 18 cas

se répartissant en :

- 1/3 seulement de bons résultats (6 cas)

- 2/3 de résultats moyens (12 cas)

2) Enfants opérés dans leur premier mois : 41 cas

A/ Mortalité.

Mortalité globale : 25 morts (61 %)

Mortalité opératoire : 14 cas (34 %)

Si l'on exclut les 9 premiers B.H : 10 morts sur 37 cas (27 %)

B/ Survivants à distance: 16 cas

se répartissant en :

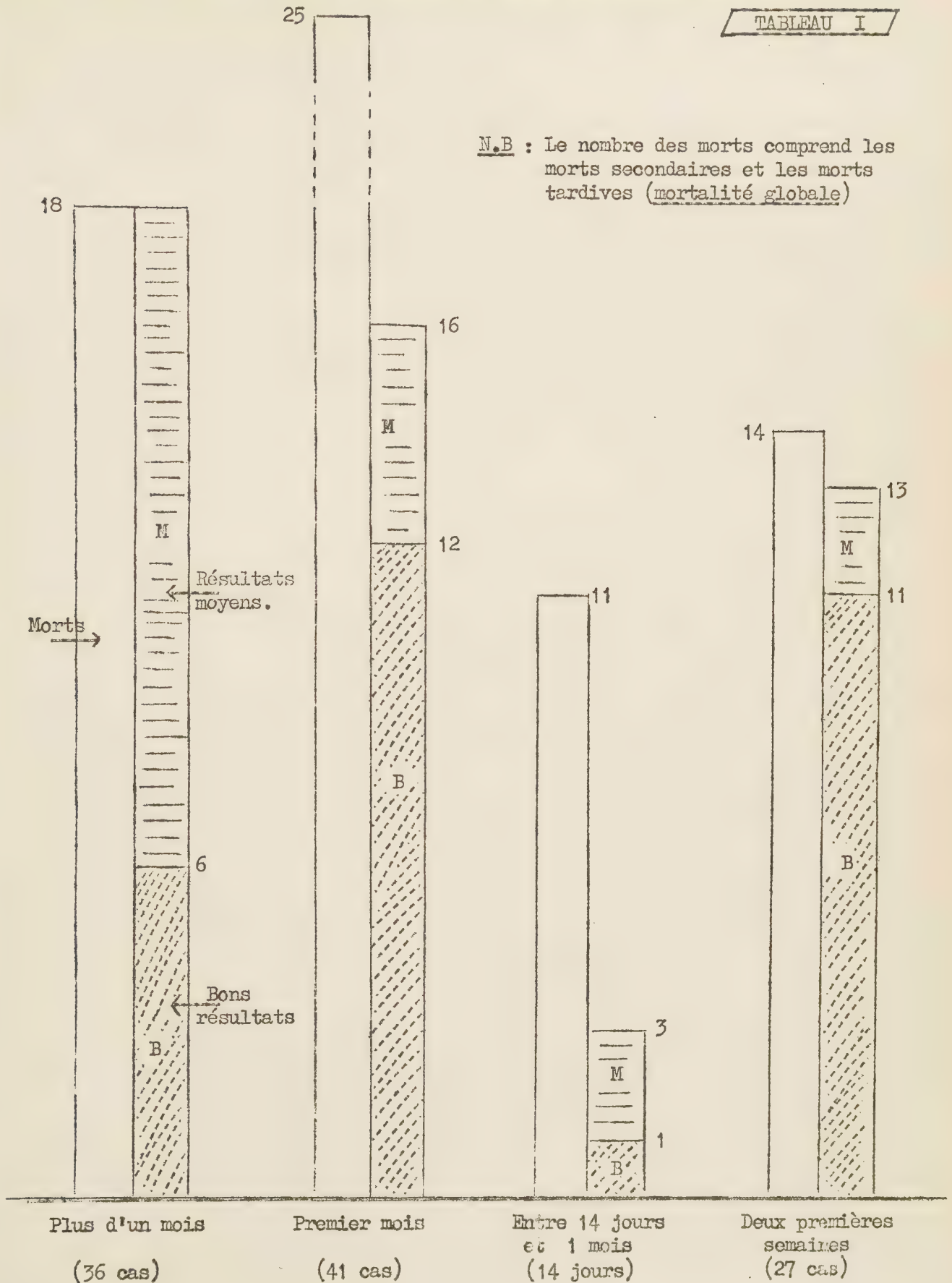
- 1/4 de résultats moyens (4 cas)

- 3/4 de bons résultats (12 cas)

On peut donc considérer schématiquement la date d'un mois comme une ligne de séparation en deçà de laquelle la mortalité globale est peut-être plus forte (61 % contre 50 %) mais les bons résultats proportionnellement plus nombreux (3/4 contre 1/3) alors qu'il s'agit de formes spontanément plus sévères.

TABLEAU I

N.B : Le nombre des morts comprend les morts secondaires et les morts tardives (mortalité globale)



Parmi ces 16 survivants opérés dans le premier mois :

- le recul va de 2 semaines à 28 mois,
- l'âge moyen est de 15 mois,
- 10 d'entre eux pèsent entre 7 et 10 kg,
- 3 pèsent entre 10 et 15 kg.

A l'intérieur du premier mois, si l'on établit arbitrairement un autre palier chronologique :

- en-deça de 2 semaines et
- entre 14 jours et un mois,

on obtient les résultats suivants :

(a) 2 premières semaines : 27 cas

- Mortalité :

- . globale : 14 cas sur 27 (52 %)
- . opératoire : 8 cas sur 27 (30 %)

- Survie à distance :

- 13 survivants dont : 11 bons résultats
- 2 résultats moyens.

(b) Entre le 14ème jour et le 31ème jour : 14 cas

- Mortalité :

- . globale : 11 cas sur 14 (78 %)
- . opératoire : 6 cas sur 14 (42 %)

- Survie à distance :

- 3 survivants seulement dont : 1 bon résultat
- 2 résultats moyens.

L'âge de 2 semaines nous parait donc une deuxième ligne de séparation chronologique, la plus importante, du point de vue pronostique.

C'est en effet en deça de cette limite que l'on obtient :

- le maximum de bons résultats : 11 bons résultats sur 13 survivants
- pour le minimum de mortalité : 52 % (mortalité globale)

La durée de survie moyenne des opérés des deux premières semaines est de 15 mois.

La différence très nette des résultats obtenus entre :

- d'une part , le lot des opérés de plus d'un mois (mortalité moindre mais moins bonne qualité des survivants) ,
- et d'autre part le lot des opérés du premier mois et plus encore des 2 premières semaines tient, à l'évidence, essentiellement à l'inégalité de répartition des diverses formes anatomiques de T.G.V. d'un lot à l'autre.

III - RESULTATS EN FONCTION DU TYPE ANATOMIQUE DE TGV ET ANALYSE DES OBSERVATIONS

C'est pourquoi nous avons tenté de répartir nos observations en 5 groupes anatomiques :

- GROUPE I - TGV à septum interventriculaire intact ou avec une CIV de petites dimensions ayant toutes chances d'être peu significative du point de vue hémodynamique.
- GROUPE II - TGV avec large CIV.
- GROUPE II-A - Avec obstacle sur la voie pulmonaire.
- GROUPE II-C - Sans obstacle sur la voie pulmonaire.
- GROUPE X - TGV où il nous paraît difficile de déterminer l'état du septum interventriculaire.
- enfin quelques FORMES ANATOMIQUES PARTICULIERES.

Cette classification inspirée de la littérature nous paraît fondamentale car de l'état du septum interventriculaire et de la voie pulmonaire peuvent dépendre les indications thérapeutiques :

- au stade du traitement palliatif,
- comme au moment de la correction à cœur ouvert.

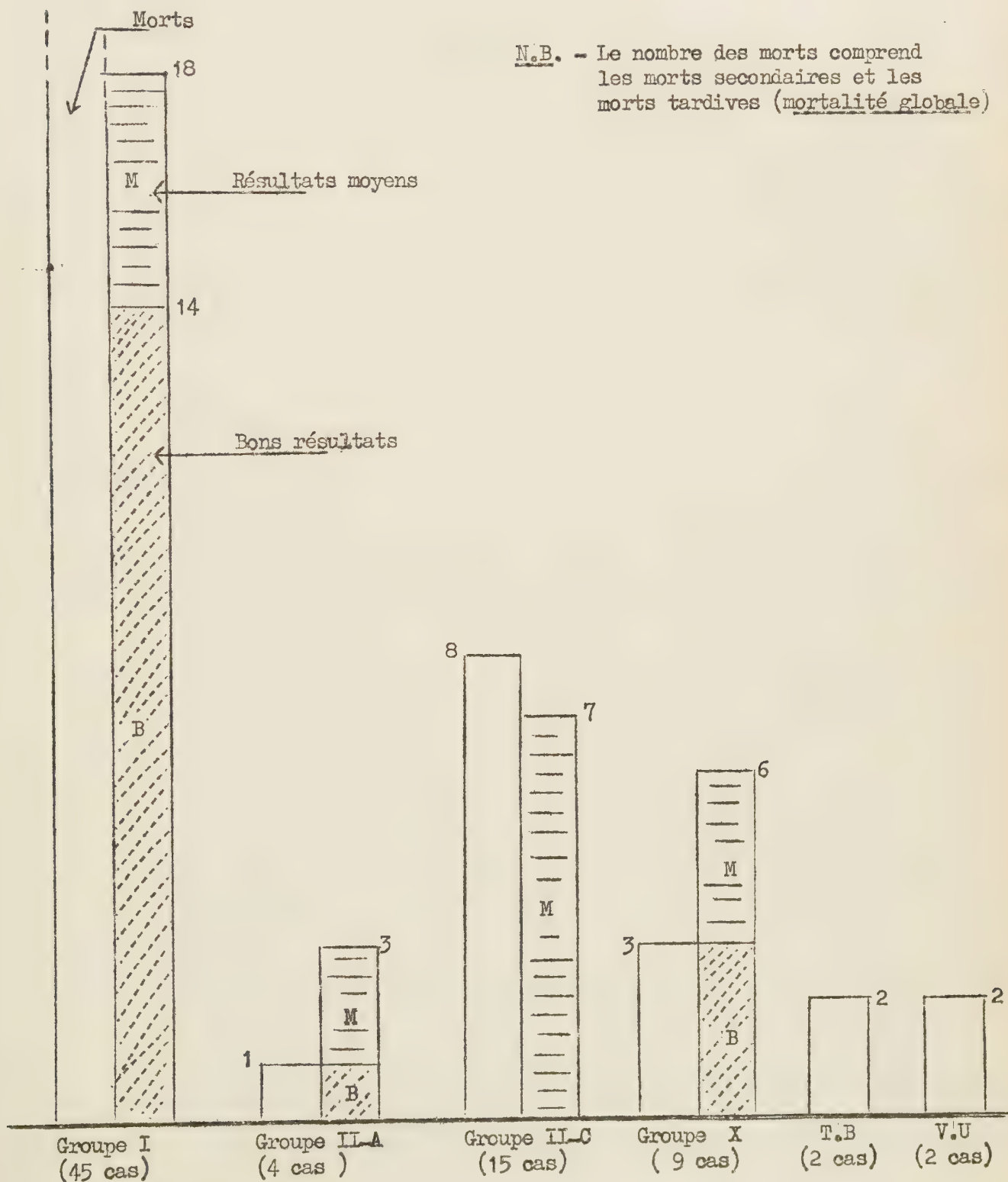
Il faut convenir néanmoins que cette classification est difficile, car elle repose pour l'essentiel sur les données du cathétérisme et de l'angiocardio-graphie sélective, techniques toujours délicates chez le nourrisson ; aussi ces données sont-elles presque toujours incomplètes dans notre matériel d'étude.

(voir tableaux II et IV)

RESULTATS EN FONCTION DE LA FORME ANATOMIQUE DE T G V

TABLEAU II

N.B. - Le nombre des morts comprend les morts secondaires et les morts tardives (mortalité globale)



ANALYSE DES OBSERVATIONS DU GROUPE I
(TGV à septum I V intact ou avec petite CIV)

I/ NOMBRE

45 cas dont - 26 ont eu un BLALOCK-HANLON
 - 19 ont eu un RASHKIND.

II/ AGE LE JOUR DE L'INTERVENTION

7 cas avaient plus de 5 semaines :

- 3 B.H : Obs. 8 (48 j) ; Obs. 15 (49 j) ; Obs. 20 (3 m $\frac{1}{2}$).
- 4 RA : Obs. 41 (2 m $\frac{1}{2}$) ; Obs. 42 (2 m) ; Obs. 58 (2 m) ; Obs. 61 (22 m).

Si l'on fait exception de ces 7 observations, la moyenne d'âge le jour de l'intervention se situe à :

- 13 jours pour l'ensemble du groupe (38 cas)
- 15 jours pour les B.H (23 cas)
- 11 jours pour les RA (15 cas)

III/ RESULTATS THERAPEUTIQUES

Pour les analyser on peut répartir les observations en deux groupes :

- 1) les malades opérés dans de bonnes conditions (premiers jours) (19 cas)
- 2) les malades opérés dans de moins bonnes conditions parce que trop tardivement (26 cas)

(1) 19 cas ont été OPERES DANS DE BONNES CONDITIONS, c'est-à-dire très cyanosés mais encore en bon état général, sans insuffisance cardiaque manifeste, le coeur de volume normal ou peu augmenté le plus souvent.

A/ Parmi eux : 11 SURVIVANTS : 6 B.H et 5 RA.

a) Les 6 BLALOCK-HANLON survivants (Obs. 21, 24, 29, 31, 33, 55) :

- Obs. 21 (8 j) La CIA améliore la saturation qui passe, dans l'OD, de 34 % à 72 %. Bon résultat à 28 mois (10,500 kg) ; cyanose discrète ; pas d'I.C.
- Obs. 24 (8 j) La saturation passe de 41 % à 79 %. Bon résultat à 26 mois (9,050 kg ; cyanose modérée ; pas d'I.C)
- Obs. 29 (5 j) CIA chirurgicale de grande taille mais résultat de moyenne qualité à 17 mois (hypotrophie : 8,500 kg). La cardiomégalie était importante et les suites ont été compliquées de troubles de ventilation (favorisés par une paralysie diaphragmatique) et d'infection. Nombreuses infections respiratoires et persistance de la paralysie diaphragmatique droite.

- Obs. 31 (5 j) La saturation dans l'OD passe de 23 % à 93 %. Suites simples malgré une acidose importante (pH 7,18) en fin d'intervention. Bon résultat à 23 mois (14,100 kg ; cyanose discrète ; pas d'I.C).
 - Obs. 33 (12 j) Grande CIA améliorant la saturation OD de plus de 25 %. A 20 mois résultat moyen du fait de l'hypotrophie.
 - Obs. 55 (3 j) Bonne CIA (le cœur rosit au déclampage). A 13 m $\frac{1}{2}$ résultat d'assez bonne qualité (7,690 kg.; cyanose discrète ; pas d'I.C).
- b) Les 5 RASHKIND survivants (Obs.44, 47, 60, 64, 67) :
- Obs. 44 (14 j) Septum IV intact puisque la pression VG est basse et qu'il n'y a pas de désaturation dans le VG. Il n'y a donc pas d'HTAP. Pas de shunt à l'étage auriculaire (ni enrichissement OD, ni désaturation OG). Le mélange des sangs veineux et artériel se fait donc par un canal et par la circulation bronchique. L'ouverture du septum crée un shunt G-D important (la saturation OD passe de 63 % à 82 %) mais on ne peut affirmer que le shunt est bidirectionnel faute de nouveau dosage dans l'OG. Excellent résultat à 4 m $\frac{1}{2}$ (6,050 kg. cyanose modérée). Vivant à 18 m.
 - Obs. 47 (1 j) C'est le plus jeune opéré de la série. Pourtant son foie est déjà gros, il est en acidose. C'est donc une forme très grave vouée à la mort en peu de jours car les possibilités naturelles de mélange des sangs doivent être très réduites. Shunt auriculaire nul ou minime (sang OD très désaturé : 30 % ; sang OG à peine désaturé : 97 %). La saturation OD est portée à 51 % et l'enfant est immédiatement transformée. Bon résultat à un an (7,950 kg ; cyanose modérée, pas d'IC).
 - Obs. 60 (7 j) Forme sévère également car, sous oxygène, il n'y a que 3,1 vol. d'oxygène dans l'OD et le pH est à 7,29. Il n'y a donc probablement pas de shunt interauriculaire ; il y a d'ailleurs un fort gradient de pressions entre OG (12 mm) et OD (4 mm). La cinéangiographie VD n'a pas visualisé de shunt D-G. Le ballonnet fait monter la quantité d'oxygène à 8,1 v. % dans l'OD ; dans l'OG, 14,4 v. donc une saturation probablement inférieure à 100 % (shunt bidirectionnel). Les pressions auriculaires sont égalisées ce qui suppose une bonne ouverture septale. Amélioration spectaculaire. Excellent résultat à 9 mois (7,850 kg. ; cyanose modérée, pas d'I.C ; cardiomégalie modérée). Pourtant un accident grave a été observé un mois après le RA : insuffisance cardiaque et coma par hyponatrémie majeure (109 mEq).
 - Obs. 64 (3 j) Il y a un PFO mais pas ou peu de shunt auriculaire. Après RA la quantité d'oxygène double dans l'OD et la saturation atteint 76 %. Cependant l'amélioration est retardée. A 8 mois, bon résultat (6,980 kg).
 - Obs. 67 (3 j) Pas de shunt auriculaire appréciable et gradient de pression OG (7 mm) ; OD (4 mm). Après RA un shunt bidirectionnel apparaît (55 % dans l'OD ; 88 % dans l'OG) et le gradient disparaît. Bon résultat (3 semaines de recul).

B/ Il y a 8 DECES dans ce lot de malades du Groupe I opérés dans des conditions optimum :

4 B.H (Obs. 9, 17, 19, 76)
et 4 RA (Obs. 40, 43, 57, 63).

- a) Dans l'Obs. 17 (B.H. à 5 j) il s'agit d'une mort subite à distance (21 mois). Forme très cyanogène où la CIA créée avait été très efficace : saturation OD passant de 44 à 75 % et excellent état à 21 mois (11 kg. faible cyanose).
- b) Dans 2 cas les malades ne pouvaient tirer bénéfice de l'intervention, la CIA ayant été trop petite ou impossible à réaliser.
- Obs. 19 (B.H à 11 j) Forme avec large PFO et gros canal artériel. Petite CIA chirurgicale et issue fatale précipitée par divers incidents (hypothermie peropératoire, complications infectieuses.) Décès le 4ème jour en insuffisance cardiaque.
 - Obs. 57 (RA à 4 j) Enfant très petit (2,300 kg). Intervention sous oxygène, dans de bonnes conditions (pas d'acidose) mais le PFO n'a pu être franchi. Décès 3 jours plus tard.
- c) Dans 5 cas l'issue fatale est survenue malgré une ouverture septale de bonne qualité.
- Obs. 9 (B.H. à 18 j) Forme avec PFO et gros canal. Décès quelques heures après l'intervention. Deux accidents ont pu jouer : hypothermie peropératoire et troubles de ventilation.
 - Obs. 76 (B.H à 10 j) Forme sans HTAP. Acidose métabolique dans les premières heures bien qu'opérée dans de bonnes conditions, puis troubles de ventilation bilatéraux avec paralysie diaphragmatique droite. Décès 3 semaines après l'intervention.
 - Obs. 40 (RA à 5 j) Forme avec canal artériel très étroit et probablement PFO non ou peu fonctionnel (forte desaturation OD ; forte saturation OG) ! Très bonne efficacité du ballonnet (saturation à 77 % dans l'OD) mais accident de cathétérisme (hémorragie par la plaie de dénudation). Acidose majeure (pH : 6,80).

- Obs. 43 (RA à 5 j) Forme sans canal mais PFO fonctionnel. Le ballonnet donne un bon shunt bidirectionnel (saturation OD à 70 % et chute de la saturation OG à 84 %) et une égalisation des pressions auriculaires. Bon résultat immédiat mais décès 3 m $\frac{1}{2}$ après (thrombose d'une veine rénale).
- Obs. 63 (RA à 8 j) Forme avec canal, petite CIV non fonctionnelle et probablement petit PFO. Probable traumatisme cardiaque par la sonde (acidose à 6,80 et hémopéricarde) mais le syndrome hémorragique constaté avant l'intervention a pu jouer un rôle aggravant.

(2) 26 cas OPERES DANS DE MOINS BONNES CONDITIONS

- soit opérés tardivement (plus de 2 semaines) (19 cas)
- soit opérés assez précocement (2 premières semaines) mais néanmoins déjà décompensés (7 cas).

A/ 19 cas OPERES AU-DELA DE 2 SEMAINES : 11 B.H et 8 RA

a) Des 11 BLALOCK-HANLON

aucun n'a survécu

- Certains n'étaient pas en insuffisance cardiaque et avaient parfois un coeur de volume normal mais étaient très bleus et hypotrophiques (Obs. 1, 4, 8, 20, 45). Tous sauf un (Obs. 20) avaient eu une large ouverture septale. Tous sont morts dans les premières heures ou les premiers jours.
- D'autres étaient en insuffisance cardiaque et avaient une forte cardiomégalie ; ils étaient aussi très cyanosés (Obs. 10, 11, 12, 15, 26, 28). Quatre avaient une petite CIV (Obs. 10, 15, 26, 28). Tous sauf un (Obs. 12) avaient une bonne CIA. Pour 2 d'entre eux (Obs. 12 et 28) il y a eu une amélioration temporaire (décès 3 mois et 14 mois après)!

.../.

b) Des 8 RASHKIND au contraire

5 ont survécu (Obs. 41, 42, 58, 61, 65)

- 4 ont eu une bonne CIA (substantiel enrichissement dans l'OD ou (Obs. 42) shunt bidirectionnel.
 - Bon résultat dans 3 cas avec un recul de 3 m $\frac{1}{2}$ (Obs. 65) 4 m $\frac{1}{2}$ (Obs. 41) et 11 mois (Obs. 58).
 - Résultat médiocre dans un cas (Obs. 42) avec un recul de 16 mois (cyanose importante à 18 mois alors qu'elle s'était notablement atténuée dans les premiers mois.).
- Pour le 5ème, au contraire (Obs. 61 - 22 mois). RA sans efficacité (forme avec large O.S). Aucune amélioration (recul de 10 mois). Ce cas comporte une CIV (enrichissement dans le VD et opacification VD à partir du VG) mais elle est de petite taille car la pression systolique VG est basse (30 mm). Le shunt G-D ventriculaire se fait donc à la diastole. Pour ces raisons (CIV petite, pas d'HTAP) cette forme sera sans doute accessible à la correction à coeur ouvert.
- 3 malades sont décédés qui avaient subi un RA à l'âge d'un mois (Obs. 46, 48, 72).
 - Obs. 46 : le ballonnet fournit un shunt bidirectionnel important et la cyanose régresse mais aggravation secondaire et décès 1 m. et demi après.
 - Obs. 48 : RA fait dans de très mauvaises conditions (acidose majeure et hypothermie). Décès quelques heures plus tard malgré une large déchirure septale.
 - Obs. 72 : Aucune amélioration malgré un enrichissement dans l'OD. Un B.H. est réalisé 2 mois plus tard (décès un mois après le B.H.).

B/ 7 cas OPERES DANS LES 2 PREMIERES SEMAINES MAIS DEJA DECOMPENSES

(Insuffisance cardiaque manifeste ou très grande acidose métabolique).

5 B.H et 2 RA

a) Les 5 BLALOCK-HANLON

Bon résultat, néanmoins, dans 2 cas :

- Obs. 54 (4 j) Large CIA (saturation OD à 85 %) faite en urgence à un enfant en grande acidose métabolique. Excellent résultat (recul de 15 mois)!
- Obs. 75 (11 j) Bon résultat mais recul de 2 semaines seulement.

Dans une 3ème observation (Obs. 30 - 6j -) la CIA, probablement de bonne qualité (saturation OD à 75 %) n'a donné qu'une amélioration incomplète. Décès au cours d'une infection respiratoire, à 13 mois.

Les 2 autres B.H. de ce lot sont morts dans les suites immédiates :

- Obs. 7 (11 j) Arrêt cardiaque dès l'ouverture du péricarde et décès dans les premières heures malgré une bonne CIA.
- Obs. 23 (14 j) Petite CIA (saturation OD à 53 %) et de surcroît hyponatrémie et suppuration de la thoracotomie. Décès le 7ème jour.

b) Les 2 RASHKIND de ce lot sont morts :

- Obs. 38 (4 j) Acidose majeure (métabolique et respiratoire) certainement favorisée par la longueur et les difficultés de l'intervention. Décès dans les premières heures. C'était le 2ème RA de la série.
- Obs. 52 (10 j) CIA probablement assez large (enrichissement OD de 2 vol. et baisse de la pression OG), mais décès 1 mois plus tard (troubles de ventilation itératifs bilatéraux, intubation prolongée)!

.../!

IV - REMARQUES A PROPOS DES OBSERVATIONS DU GROUPE I

sur

- certains critères de bonne qualité de la CIA créée
- le pronostic en fonction de la date d'intervention
- les résultats d'ensemble
- certains critères diagnostiques.

A/ Critères de bonne qualité de la CIA

Certains critères permettent de préjuger une bonne surface de CIA :

- 1) Une saturation OD égale ou supérieure à 70 %.
- 2) La création d'un shunt auriculaire bidirectionnel affirmé sur :
 - un enrichissement dans l'OD (shunt G-D)
 - et une désaturation dans l'OG (shunt D-G)
- 3) La disparition du gradient de pression qui souvent existe entre OG et OD.
- 4) Un autre critère serait à rechercher dans l'étude des pressions post-opératoires dans le VG et dans l'AP. Une chute des pressions indiquerait une baisse du débit pulmonaire, donc un bon shunt entre les deux oreillettes. Malheureusement ces données sont difficiles à obtenir, surtout les pressions AP, dans ces formes à septum IV intact.
- 5) Pour des raisons analogues (manque de données hémodynamiques concernant pressions et saturation dans l'AP) le calcul des débits pulmonaire et systémique avant et après CIA est impossible dans nos observations.

B/ Pronostic en fonction de la date de l'intervention

Le pourcentage de survie est appréciable dans le lot des enfants opérés dans les 2 premières semaines. Passé cet âge la mortalité est beaucoup plus importante. En effet :

- sur 26 cas opérés dans les 2 premières semaines : 13 survivants (50 %)
- sur 19 cas opérés passé l'âge de 2 semaines : 5 survivants seulement (26 %).

Ces chiffres sont le reflet exact de ceux que nous avons indiqués concernant l'ensemble de la statistique.

Cependant parmi les enfants de moins de 2 semaines un certain nombre ont encore été opérés trop tardivement puisqu'ils étaient ou bien en défaillance cardiaque patente ou bien en grande acidose. Ainsi :

- sur 7 cas précocement décompensés il n'y a que 2 survivants,
- alors qu'il y en a 11 sur les 19 cas opérés dans de bonnes conditions.

Pour un certain nombre de TGV à septum IV intact, celles qui n'ont qu'un minimum de shunts, tout juste compatible avec une survie spontanée de quelques jours, il y a urgence à intervenir dans les tout premiers jours.

C/ Résultats d'ensemble (voir tableau II)

Sur ces 45 cas de TGV à septum intact ou ne comportant qu'une petite CIV il y a 18 survivants (40 %) qui comportent :

- un bon résultat dans 14 cas (31 %)
- un résultat moyen dans 4 cas.

Les survies vont de 2 semaines à 28 mois.

La survie moyenne est de 13 mois.

Parmi les survivants il y a maintenant plusieurs candidats à la correction à cœur ouvert pour les prochains mois puisque 3

3 pèsent plus de 10 kg.

9 pèsent entre 7 et 10 kg.

Mais l'indication de ce 2ème temps ne pourra être posée qu'après une étude hémodynamique et angiocardio-graphique complète visant en particulier à la connaissance exacte de l'état du septum interventriculaire.

D/ Certains critères diagnostiques.

Dans quelques observations de ce groupe il manque une preuve formelle de l'intégrité du septum IV. Ce sont des formes qui ont dû être opérées dans les tout premiers jours. Elles avaient donc des possibilités naturelles de shunt minimales et selon toute vraisemblance un septum IV intact, ou tout au plus, une petite CIV hémodynamiquement peu significative.

ANALYSE DES OBSERVATIONS DU GROUPE II-A .

(TGV avec CIV et obstacle sur la voie pulmonaire)

I/ NOMBRE : 4 cas qui ont été soumis à :

- BLALOCK-HANLON : 3 cas
- RASHKIND : 1 cas

II/ CARACTERISTIQUES ANATOMIQUES ET HEMODYNAMIQUES

Ces 4 observations ne correspondent sans doute pas à des anomalies anatomiques de la voie pulmonaire identiques.

Ainsi dans les Obs. 22, 36 et 73 il y a de grosses AP et les poumons ne sont pas clairs mais la vascularisation y est modérément accentuée. La sténose pulmonaire y est affirmée dans le 2ème cas (Obs. 36) sur l'existence d'un gradient VG - AP de 30 mm, dans les 2 autres cas (Obs. 22 et 73) sur les données de l'angiographie sélective.

Dans l'Obs. 3 il n'est mis en évidence ni anomalie anatomique de la voie pulmonaire faute d'angiocardiographie, ni gradient de pression et l'on ne peut écarter l'éventualité d'une maladie vasculaire pulmonaire obstructive (augmentation des résistances vasculaires pulmonaires) qui pourrait expliquer les grosses AP et la faible vascularisation pulmonaire périphérique. Il s'agirait alors en réalité d'une TGV type II-B dont l'aspect clinique et le pronostic sont comparables à ceux des formes type II-A (obstacle orificiel ou infundibulaire sur la voie pulmonaire).

Il s'agit, de toutes façons, dans ces 4 observations de TGV à poumons relativement protégés et à mélange sanguin non négligeable entre les 2 circuits comme le suggère la relative bonne tolérance : la cyanose est importante mais la cardiomégalie est modérée et il n'y a pas d'insuffisance cardiaque.

III/ AGE LE JOUR DE L'INTERVENTION

C'est d'ailleurs à un âge assez avancé que ces 4 enfants ont été confiés au chirurgien : de 36 jours à 8 mois $\frac{1}{2}$.

IV/ RESULTATS THERAPEUTIQUES

- Obs. 3 (B.H à 36 j) Résultat médiocre à 2 ans $\frac{1}{2}$ (forte cyanose, accroupissement, hypotrophie).
- Obs. 22 (B.H. à 2 m. $\frac{1}{2}$) Large CIA chirurgicale (saturation OD à 76 % et diminution de la cyanose) mais décès 6 mois plus tard au cours d'une infection rhinopharyngée.
- Obs. 36 (B.H. à 8 m $\frac{1}{2}$) Bonne CIA (saturation OD à 95 %) et régression importante de la cyanose mais résultat moyen un an après l'intervention (cyanose assez marquée).
- Obs. 73 (RA à 2 m $\frac{1}{2}$) Forme sans shunt auriculaire appréciable et avec gradient de pressions OG-OD de 4 mm. Assez bonne ouverture septale avec création d'un shunt bidirectionnel (saturation OD passant de 42 à 64 % ; saturation OG diminuant d'environ 7 %) et disparition du gradient de pressions. Bon résultat un mois après le RA.

Ainsi on ne peut affirmer que dans ces formes à poumons protégés le bénéfice de la création d'une CIA soit tangible puisque

- une est décédée
- deux ont un résultat médiocre avec un recul d'un an et 2 ans $\frac{1}{2}$,
- une seule a un bon résultat mais le recul est faible.

(Survie moyenne (3 cas) = 14 mois).

On sait d'ailleurs que ce sont ces formes de TGV qui spontanément donnent les plus longues survies.

Plus intéressante est l'étude des résultats obtenus avec les TGV comportant une large CIV sans protection pulmonaire (Groupe II-C).

ANALYSE DES OBSERVATIONS DU GROUPE II-C .

(TGV avec large CIV, sans sténose pulmonaire)

I/ NOMBRE : 15 cas qui ont subi :

- BLALOCK-HANLON : 4 cas
- RASHKIND : 10 cas
- BLALOCK-HANLON et cerclage de l'AP : 1 cas.

II/ RESULTATS

(1) Sur les 4 BLALOCK-HANLON :

A/ un seul survivant : Obs. 13 (B.H. à 6 m $\frac{1}{2}$) Résultat de moyenne qualité à 3 ans $\frac{1}{2}$ (recul de 3 ans) ;cyanose et retard de développement.

B/ 4 décès :

- a) Dans un cas la résection septale a été peu importante (bradycardie au clampage) : Obs. 14 (BH à 3 m). Décès le 7ème jour. Cette forme ne comportait ni PFO ni canal.
- b) Dans les 2 autres cas, malgré une bonne CIA l'issue a été fatale.
 - Obs. 16 (BH à 5m $\frac{1}{2}$) Ce sont des complications infectieuses qui en paraissent responsables.
 - Obs. 18 (B.H. à 9 m). Arrêt cardiaque pendant la résection septale ! C'était un enfant fragile, hypotrophique (4,900 kg).

(2) Sur les 10 RASHKIND :

A/ 6 survivants qui tous ne sont que des résultats médiocres.

- a) Pour l'un d'eux : Obs. 74 (RA à 4 m). Le RA n'est pas le responsable de la survie puisqu'il a été un échec. La sonde a franchi le PFO mais le ballon n'a pu rompre la cloison trop résistante (deux éclatements de ballonnet). 5 semaines plus tard l'enfant est vivant, sa cardiopathie étant relativement bien tolérée.

.../.

b) Pour deux autres, la CIA créée n'a pas été de grande taille :

- Obs. 49 (RA à 5 m $\frac{1}{2}$) La saturation OD n'atteint que 48 %. Résultat médiocre à 20 mois (pas d'I.C. et cardiomégalie modérée mais mauvais développement et cyanose assez importante). Contraste entre une hypervascularisation hilair et une relative clarté péripériq. Peut-être s'agit-il d'une forme avec maladie vasculaire pulmonaire obstructive (TGV type II - B)
- Obs. 62 (RA à 2 m $\frac{1}{2}$) RA difficile (cloison résistante) suivi d'une amélioration transitoire (quelques semaines). Pas d'orifice septal visible lors de la réintervention 2 m $\frac{1}{2}$ plus tard : B.H. complété d'un banding de l'AP. Il en est résulté une baisse des pressions AP et la saturation OD monte à 89 % mais il n'y a pas de désaturation OG. Résultat moyen 8 mois plus tard.

c) Les 3 autres survivants avaient eu une CIA satisfaisante (saturation OD supérieure à 60 %) :

- Obs. 50 (RA à 8 m) A 25 mois résultat moyen et pression AP élevée (moy. 66 mm). Aussi un banding est-il envisagé.
- Obs. 51 (RA à 11 m) Bonne CIA au terme d'un RA long et difficile (cloison résistante, 2 éclatements de ballonnet, acidose métabolique majeure). A 25 mois (cyanose franche, forte cardiomégalie) on fait un BLALOCK-HANLON (HTAP modérée : 40/20).
- Obs. 56 (RA à 2 m $\frac{1}{2}$) 6 mois après le RA, cyanose moindre mais insuffisance cardiaque et augmentation du volume cardiaque. Réalisation d'un Banding AP avec ligature simultanée d'un canal artériel (La pression AP baisse de 65 à 42 mm). Peu d'amélioration un mois plus tard.

B/ Les 4 décès de ce lot ont été observés :

a) 2 fois après RA inefficace : les 2 fois il s'agissait de TGV avec malformation associée de la crosse aortique :

- Obs. 37 (RA à 10 j) : coarctation et canal systémique.
- Obs. 71 (RA à 7 semaines) : hypoplasie de l'Ao horizontale.

b) 2 fois après échec du RA : l'un et l'autre :

- Obs. 66 (RA à 2 m) et Obs. 69 (RA à 7 m) étaient très cyanosés, en insuffisance cardiaque avec une importante cardiomégalie. La sonde n'a pu être conduite dans l'OG et l'on a dû intervenir pour faire un B.H. complété d'un cerclage de l'AP, la pression AP étant élevée dans les 2 cas. Décès dans les premiers jours et 2 mois après.

- (3) Reste un cas qui a subi d'emblée un BLALOCK-HANLON et un Banding AP:
- Obs. 6 (4 m $\frac{1}{2}$). Les pressions étaient à 90/40. Décès le lendemain malgré une bonne CIA chirurgicale. Il y avait un gros canal, une large CIV et un PFO. Ce dernier assurait un certain mélange puisque le cathétérisme fait à un mois montrait un shunt auriculaire bidirectionnel (enrichissement OD de 10 % ; désaturation OG à 91 %) et la saturation systémique à ce moment n'était pas effondrée (64 % dans le VD).

III/ REMARQUES concernant

- 1) l'aspect clinique de ces formes
- 2) les résultats thérapeutiques.

A/ Aspect clinique

Si l'on excepte l'Obs 37 (10 j) l'âge moyen est de 5 mois le jour de l'intervention (14 cas).

Ces formes sont en effet mieux tolérées que les formes à septum IV intact, la CIV assurant un mélange suffisant pour permettre une survie de quelques mois.

La plupart sont en insuffisance cardiaque, ont un gros cœur et une forte hypervascularisation pulmonaire, une AP plus grosse que l'Ao et il y a une HTAP.

Par contre, la cyanose n'est pas toujours importante. Elle est en tout cas, habituellement moins intense que dans les formes à septum IV intact. La saturation périphérique, en effet, n'est en général pas effondrée.

B/ Les résultats thérapeutiques sont décevants :

- a) S'il y a 7 survivants (près de la moitié) aucun n'est en très bonne condition :

- 1 survivant sur 4 BH
- 6 survivants sur 10 RA (dont 1 ne doit rien à l'intervention qui fut un échec)!

La survie moyenne est de 14 mois (de 5 semaines à 3 ans) (7 cas).

- b) Il n'est donc pas prouvé que la création d'une CIA soit très efficace dans ces formes avec large CIV.

Le traitement le plus logique, s'inspirant du traitement actuel des CIV du nourrisson avec HTAP, paraît être plutôt l'association d'un cerclage de l'AP visant à protéger le poumon et d'une CIA visant à créer le shunt bidirectionnel nécessaire à la bonne survie de toute TGV.

Notre expérience à cet égard ne permet guère de conclusion puisque :

- une seule fois l'association BLALOCK-HANLON - Banding a été utilisée par première intention : décès précoce.
- deux fois elle l'a été à la suite d'échec du RA : deux décès.
- deux fois enfin elle a été réalisée en 2 temps : deux survies (un B.H + Banding, après RA ; un Banding + ligature de canal, après RA).

ANALYSE DES OBSERVATIONS DU GROUPE X

(Etat indéterminé du septum I.V.)

I/ NOMBRE : 9 cas qui ont subi :

- CIA avec arrêt circulatoire : 1 cas
- BLALOCK-HANLON : 6 cas
- RASHKIND : 2 cas

II/ AGE MOYEN : 42 jours.III/ RESULTATS :

- Sur 7 CIA chirurgicales : 5 survivants
- Sur 2 RA : 1 survivant.

(I) Les 7 CIA chirurgicales :A/ Deux décès :

- a) L'un après une large CIA faite sous arrêt circulatoire :
 - Obs. 2 (42 j) car l'enfant , très fragile (le plus petit de la série; 2,280 kg) ne supportait pas le moindre geste chirurgical sur le coeur ou le pédicule. De surcroît il y a eu une plaie de l'OG.
- b) L'autre décès : Obs. 5 (30 j), est survenu quelques heures après un B.H. dont la CIA ne semble pas avoir été très large.

B/ Parmi les 5 survivants :a) Deux résultats moyens :

- Obs. 34 (19 j) Recul de 14 mois. La CIA n'a pas été large (le coeur a peu rosi , saturation OD à 45 %). Pas d'insuffisance cardiaque (traitement digitalo diurétique permanent) mais cyanose importante et hypotrophie.
- Obs. 25 (23 j) La CIA avait été large (saturation OD à 94 %). Vivant à 25 mois mais cyanosé et hypotrophique.

b) Trois bons résultats qui tous ont été le fruit d'une bonne CIA :

- Obs. 77 (34 j) Faible recul (2 semaines) et avenir incertain car il y a un canal systémique et peut-être une malformation de l'aorte initiale. Cet enfant a d'ailleurs été opéré en état précaire : défaillance cardiaque et très gros coeur.
- Obs. 32 (5 semaines) Saturation OD à 82 %. Bon résultat à 19 m $\frac{1}{2}$ (9,600 kg.)
- Excellent résultat enfin dans l'Obs. 27 (34 j.) où le septum IV est probablement intact. Recul de 26 mois (12,200 kg).

(2) Des 2 RASHKIND

- . L'un, Obs. 68 (3 m $\frac{1}{2}$), a eu une bonne CIA mais n'a pas été amélioré. Décès le 9ème jour. Il a fait des accidents nécrotiques sévères (thromboses artérielles ?), escarres cutanées multiples (apparues avant le RA) et surtout infarctus entéromésentérique étendu.
- . L'autre, Obs. 39 (2m) a été un résultat médiocre à 9 ~~mois~~ CIA de constitution difficile (septum résistant) et probablement de petite dimension (pas d'orifice visible lors de la réintervention). Résultat moyen à 21 mois (8,250 kg), un an après la réintervention (B.H).

(3) Au total :

- 6 survivants sur 9 cas
- 3 bons résultats dont un (Obs. 27) avec septum IV probablement intact.
- Survie moyenne de 17 mois (6 cas) (2 semaines à 26 mois).

DEUX FORMES ANATOMIQUES PARTICULIERES

(Complexe de TAUSSIG-BING et TGV avec Ventricule Unique)

Leur étude a moins d'intérêt car elles offrent moins de prise au traitement palliatif et sont en outre, actuellement, hors de portée d'une correction à coeur ouvert.

I/ TGV AVEC VENTRICULE UNIQUE : 2 cas

qui ont subi : - l'un un BLALOCK-HANLON
- l'autre un RASHKIND.

Deux décès.

L'un et l'autre étaient compliqués de malformations associées (atrésie mitrale, atrésie orificielle pulmonaire).

- Obs. 35 (BH à 24 j) Opéré au lendemain d'un arrêt cardiaque avec acidose métabolique sévère il est très amélioré pendant 5 mois. Décès à 6 mois au cours d'une infection respiratoire. L'Amélioration observée s'explique sans doute par un effet soupape joué par la CIA en amont d'une atrésie mitrale.
- Obs. 70 (RA à 11 j) Forme avec atrésie mitrale, atrésie orificielle pulmonaire, gros canal et PFO. Le ballonnet semble avoir été inefficace (large PFO sans déchirure septale). Décès avant qu'on ait pu réaliser l'anastomose du BLALOCK envisagée.

II/ COMPLEXE DE TAUSSIG-BING : 2 cas

Soumis l'un et l'autre à une intervention de RASHKIND. 2 décès

L'un et l'autre étaient compliqués de malformations associées (hypoplasie VD ou hypoplasie Ao horizontale).

- Obs. 53 - (RA à 5 m) Forme avec hypoplasie du VD. Décès quelques heures après un RA laborieux (acidose métabolique majeure), malgré une large déchirure septale, pas d'enrichissement OD.
- Obs. 59 (RA à 3 m) Forme avec hypoplasie de l'aorte horizontale et large canal systémique. Décès quelques jours après un RA inefficace (saturation périphérique inchangée) malgré une bonne déchirure septale.

IV- RESULTATS COMPARES DU BLALOCK-HANLON ET DU RASHKIND

I - RESULTATS D'ENSEMBLE

(voir tableau III)

1) Mortalité

A/ RASHKIND :

• La mortalité globale est assez élevée :

17 cas sur 35 soit 49 %

(3 d'entre eux sont décédés après réintervention).

• La mortalité précoce est moins importante :

10 cas sur 35 soit 28 %

(1 est décédé après réintervention)

• Il y a, en effet , • 4 morts secondaires et

• 3 morts tardives (deux après réintervention)

B/ BLALOCK-HANLON

La mortalité globale portant sur l'ensemble de la statistique est très élevée :

26 morts (y compris morts secondaires et tardives) sur 42 cas soit 62 %

Ce chiffre ne reflète nullement les résultats actuels.

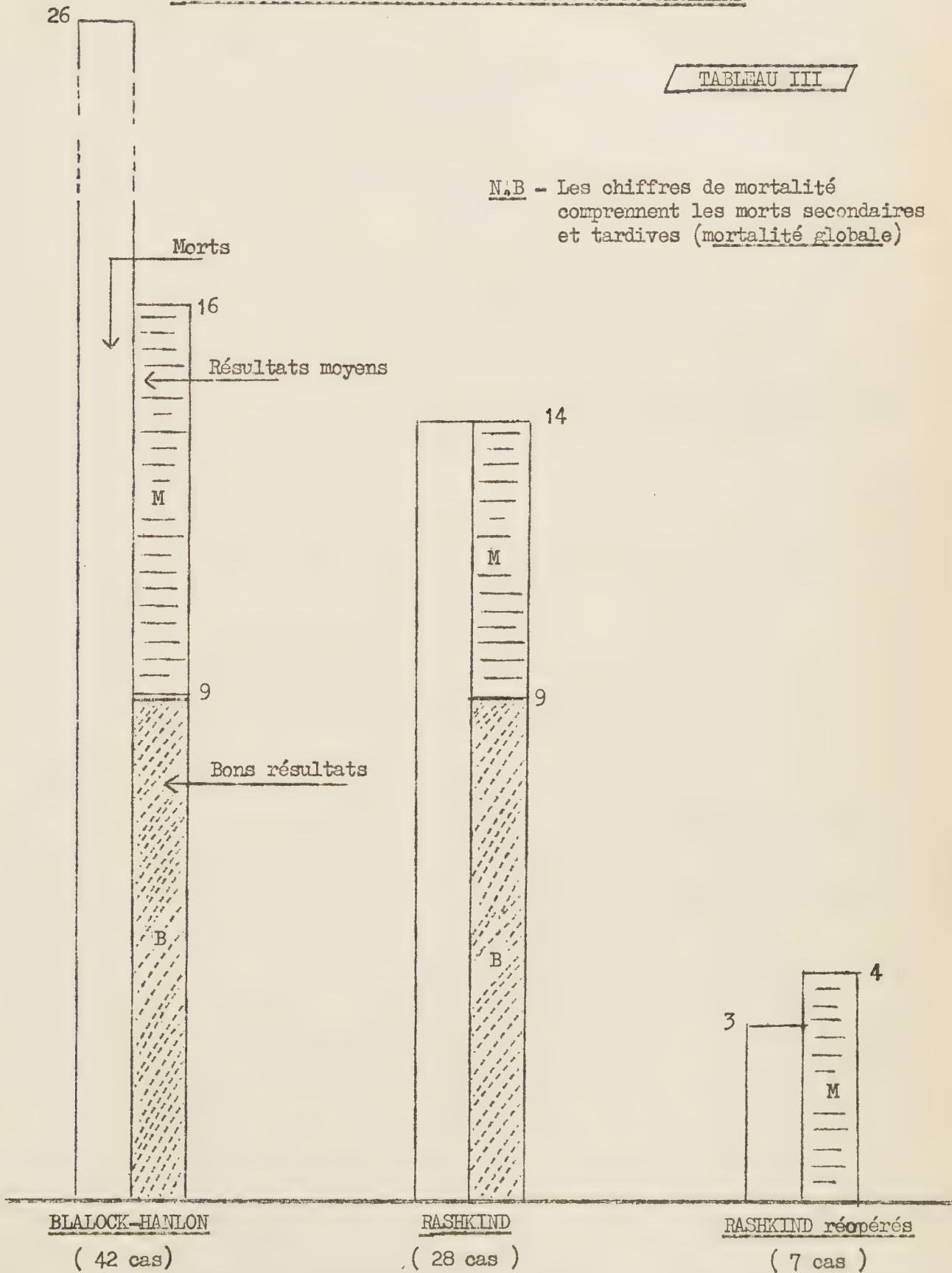
De considérables progrès ont été réalisés , en effet, depuis qu'une grande attention a été portée à la réanimation de ces nourrissons pendant l'intervention et dans les suites (surveillance rigoureuse de l'équilibre acido-basique, tout particulièrement) .

Ainsi, parmi les 9 premiers BLALOCK-HANLON de la série il y eut 8 morts opératoires.

RÉSULTATS COMPARÉS DU BLALOCK-HANLON ET DU RASHKIND

TABLEAU III

N.B - Les chiffres de mortalité comprennent les morts secondaires et tardives (mortalité globale)



Parmi les 33 derniers BLALOCK-HANLON, au contraire,

- . la mortalité globale (y compris morts secondaires et tardives)
est de 18 cas soit 54 %
- . la mortalité opératoire
de 10 cas soit 30 %
- . Il y a, en effet,
 - . 3 morts secondaires et
 - . 5 morts tardives.

La mortalité du B.H. est donc ~~actuellement~~ comparable à celle du RA : 30 % de mortalité opératoire pour le B.H. contre 28 % pour le RA.

Les résultats des 20 derniers BLALOCK-HANLON traduisent de nouveaux progrès avec un taux de mortalité qui ne semble plus pouvoir être sensiblement abaissé :

- . Mortalité globale : 7 cas sur 20 soit 35 %
- . Mortalité précoce : 3 cas seulement soit 15 %
- . Il y a 1 mort secondaire
et 3 morts tardives.

Le BLALOCK-HANLON a donc atteint, pour nous, une mortalité inférieure à celle du RASHKIND, mais on peut raisonnablement prévoir que la technique du ballon, moins éprouvée, améliorera ses résultats dans les mois à venir.

2) Etat des survivants

Les résultats sont comparables d'une technique à l'autre puisque :

A/ sur 16 BLALOCK-HANLON survivants il y a :

- 9 bons résultats
- 7 résultats moyens.

B/ sur 18 RASHKIND survivants il y a :

- 9 bons résultats
- 9 résultats moyens dont 4 ont été obtenus après réintervention.

.../.

II - RESULTATS COMPARES EN FONCTION DE L'AGE DES OPERES

Ils font apparaître quelques différences entre les 2 techniques :

1) Opérés de plus d'un mois : 36 cas

A/ Sur 18 BLALOCK-HANLON

a) Mortalité :

Il y a 12 morts au total (mortalité globale), mais si l'on exclut les 5 premiers B.H. (4 morts opératoires) on a :

- . Mortalité globale : 8 cas sur 13
- . Mortalité précoce : 6 cas sur 13

b) Les Survivants comprennent :

- . 3 bons résultats
- . 3 résultats moyens.

B/ Sur 18 RASHKIND

a) Mortalité : . globale : 6 cas (dont 2 après réintervention)

- . précoce : 4 cas sur 18

b) Les Survivants comprennent

- . 3 bons résultats
- . 9 résultats moyens (dont 4 après réintervention).

Par conséquent, chez des opérés de plus d'un mois,

- mortalité plus élevée du B.H. mais
- fréquence des résultats nuls ou médiocres du RA puisque 6 fois sur 18 une thoracotomie a dû être faite après RA :
 - soit à la suite d'une impossibilité de cathétériser un PFO : 2 cas (2 décès)
 - soit en raison d'un résultat insuffisant : 4 cas (4 résultats moyens)

Il est fréquent, en effet, que chez le nourrisson de plus d'un mois la sonde franchisse aisément le septum mais que le ballonnet ne parvienne pas à créer une bonne CIA du fait de la plus grande solidité de la cloison à cet âge,

- soit que le ballon se laisse étrangler dans l'ostium secundum et le franchisse sans rompre la cloison : Obs. 61 et 71 -.
- soit que le ballon bute, ce qui oblige à de fortes tractions sur la sonde et peut entraîner un éclatement du ballonnet (Obs. 51 et 74) ; de toute façon, l'intervention est alors plus difficile et plus longue, et le résultat plus incertain (Obs. 39, 51, 62).

2) Opérés de moins d'un mois : 41 casA/ Sur 24 BLALOCK-HANLONa) Mortalité :

Il y a 14 morts au total (mortalité globale), mais si l'on exclut les 4 premiers B.H. (4 morts opératoires) on a :

! Mortalité globale : 10 cas sur 20

! Mortalité précoce : 4 cas sur 20

b) Les Survivants comprennent :

• 6 bons résultats

• 4 résultats moyens.

B/ Sur 17 RASEKINDa) Mortalité :

! Mortalité globale : 11 cas sur 17

! Mortalité précoce : 6 cas sur 17

b) Les Survivants sont tous de bons résultats (6 cas).

Par conséquent ,

- mortalité plus élevée du RA

- et proportion à peine plus grande de bons résultats par cette technique

Et si l'on ne considère que les cas opérés dans les 2 premières semaines, cas les plus intéressants car les plus sévères (formes à septum IV intact) et susceptibles de donner pourtant les meilleurs résultats à distance, le RA conserve un taux de mortalité un peu supérieur à celui du BH et donne une proportion un peu moins bonne de bons résultats :

Dans les deux premières semaines :

	Mortalité opératoire	Bons résultats	Résultats moyens
B.H (14 cas)	3	6	2
RA (13 cas)	5	5	-
(résultats à distance)			

Dans les 8 premiers jours :

	Mortalité précoce	Bons résultats	Résultats moyens
B.H. (7 cas)	0	4	1
RA (9 cas)	4	4	-
			Résultats à distance

Ainsi dans notre expérience :

- le RASCHKIND n'est pas la meilleure technique chez le nourrisson de plus d'un mois (résistance souvent trop importante de la cloison)
- il n'a pas fait non plus la preuve d'une supériorité sur le BLALOCK-HANLON chez le jeune nourrisson.

Toutefois il nous semble que c'est dans les cas opérés très tôt (1ère semaine) que la technique du ballon pourrait prendre l'avantage sur le BLALOCK-HANLON. Ainsi, dans 3 cas de RA fait dans les premiers jours, le décès semble assez directement lié à des accidents techniques qui auraient sans doute pu être évités (deux hémorragies par la plaie de dénudation fémorale ; un hémopéricarde). Par contre, sur les 4 plus jeunes opérés de la série (3 premiers jours) qui tous ont eu un bon résultat, on compte 3 RA :

- Obs. 47 RA à 1 j. (recul d'un an)
- Obs. 55 BH à 3 j. (recul de 13 m $\frac{1}{2}$)
- Obs. 64 RA à 3 j. (recul de 8 mois)
- Obs. 67 RA à 3 j. (recul de 3 semaines).

V - COMPLICATIONS

1. DANS LA TECHNIQUE DE BLALOCK-HANLON

Les complications peropératoires et postopératoires.

Elles sont fréquentes et ont été responsables de la mortalité élevée observée au début de la série.

Il s'agit d'une chirurgie difficile concernant des nourrissons fragiles, souvent en acidose et en oedème pulmonaire, parfois en insuffisance cardiaque droite. C'est pourquoi il est très important que soient maintenus, pendant et après l'intervention, un bon équilibre biologique (correction de l'acidose, apports hydroélectriques corrects, compensation sanguine), une température normale, une ventilation satisfaisante.

Les difficultés respiratoires sont une des caractéristiques des suites du BLALOCK-HANLON (poumons hypervascularisés) et la ventilation mécanique par appareil type RPR est une nécessité constante. Elle est appliquée de façon d'abord continue, puis discontinue et très progressivement arrêtée.

Le "monitoring" cardiaque est également indispensable.

Tous ces soins nécessitent la collaboration d'une équipe entraînée à la réanimation du nourrisson. C'est, nous l'avons vu, principalement grâce aux progrès réalisés dans les soins post-opératoires que la mortalité précoce du BLALOCK-HANLON a été considérablement abaissée (15 % sur les 20 derniers B.H.).

Les Complications per ou postopératoires les plus fréquentes ont été :

- l'oedème pulmonaire hémorragique et l'hémorragie trachéo-bronchique,
- l'acidose métabolique,
- la bradycardie nodale, fréquente mais généralement transitoire,
- l'hyponatrémie,
- l'insuffisance cardiaque postopératoire,
- une paralysie diaphragmatique droite (3 fois), habituellement durable,
- les troubles de ventilation.

2. DANS LA TECHNIQUE DE RASHKIND

Cette technique a une réputation de b nignit  qui ne nous para t justifi e que dans la mesure o  de grandes pr cautions sont prises, particuli rement pour corriger sans retard l'acidose m tabolique et les pertes sanguines (pr l vements sanguins r p t s) et pour assurer l' quilibre thermique.

Les Complications les plus fr quentes ont  t  :

- l'acidose, parfois majeure,
- l'hypothermie,
- la bradycardie,
- l' clatement du ballonnet, accident plusieurs fois observ  mais qui semble avoir toujours  t  sans cons quence s rieuse,
- des accidents n crotiques s v res (1 fois : escarres cutan es multiples et infarctus ent rom sent rique).

Ces accidents sont sans doute   rapprocher des accidents thromboemboliques not s dans la litt rature (infarctus du myocarde, accidents c r braux), de m me que la thrombose d'une veine r nale d couverte   l'autopsie dans l'Obs. 43, 3 mois $\frac{1}{2}$ apr s le RASHKIND.

- les  checs sont enfin   compter au passif de cette technique : 5 fois il a  t  impossible de traverser un PFO ou de d chirer la cloison.

3. Un fait, enfin, para t assez particulier   l' volution   distance des TGV ayant subi la cr ation d'une CIA :

la relative fr quence de la mort subite tardive

(Obs. 17 : mort 21 mois apr s B.H ; Obs. 69 : mort 2 mois apr s B.H)
Dans les deux cas il s'agissait d'un bon r sultat.

On peut en rapprocher 3 morts tardives survenues au cours d'une infection respiratoire alors que l' tat de l'enfant  tait stable (Obs.22,30,35).

(Qualités de la CIA créée :

- B = Bonne
- M = Moyenne
- P = Petite
- I = Incertaine
- E = Echec (Rashkind).)

G R O U P E I

SEPTUM INTERVENTRICULAIRE INTACT OU PETITE CIV

(45 cas)

N° Obs.	Caractéristiques anatomiques	Aspect clinique	Age et type d'intervention	CIA créée	Evolution
(1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)
1	PFO Canal	Cyanose +++ Hypotrophie I.C.	20 j. - B.H	B	Décès lendemain.
4	PFO Canal	Cyanose +++ Hypotrophie	33 j. - B.H	B	Décès lendemain.
7	PFO Gros canal	Cyanose +++ I.C. ++	11 j. - B.H	B	Décès premières heures (arrêts cardiaques peropératoires ; hémorragie bronchopulmonaire ; coma postopératoire).
8	PFO Pas de canal HTAP	Cyanose +++	48 j. - B.H	B	Décès premières heures (oedème pulmonaire hémorragique du poumon droit).
9	PFO Gros canal	Cyanose ++	18 j. - B.H	B	Décès premières heures (hypothermie, hématomèse, arrêt cardiaque).
10	Petite CIV PFO Canal étroit	Cyanose +++ I.C. ++ Hypotrophie Cardiomégalie ++	1 mois - B.H	B	Décès 4 jours après (bradycardie, hématomèse, hyponatrémie).

.../.

Groupe I (suite)

(1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)
11	Canal étroit	Cyanose +++ I.C. ++ 1 malaise Cardiomégalie ++	21 j. - B.H	B	Décès 3ème jour. (oedème pulmonaire hémorragique, bradycardie, hypothermie, acidose).
12	O.S. Canal fermé	Cyanose +++ Hypotrophie I.C. ++ Cardiomégalie ++	3 sem. - B.H	P	Décès 3 mois après. (Hypothermie ; hémorragie bronchopulmonaire ; bradycardie nodale ; atélectasie poumon gauche ; infection pulmonaire).
15	Petite CIV Pas de canal	Cyanose +++ Dyspnée ++ I.C. Cardiomégalie ++	7 sem. - B.H	B	Décès 2ème jour (atélectasie poumon gauche, acidose, tachycardies ventriculaires, collapsus, amurie).
17	Pas de canal	Cyanose +++	5 j. - B.H	B	Bien jusqu'à 21 mois (11 kg). Mort subite à 21 mois.
19	Large PFO Gros canal	Cyanose +++	11 j. - B.H	P	Décès 4ème jour. (hypothermie peropératoire ; bradycardie ; hémorragie bronchopulmonaire ; acidose ; infection ; I.C.).
20	Petit O.S. Pas de canal Importante circ. bronch.	Cyanose +++ Hypotrophie I.C.	3 m. $\frac{1}{2}$ - B.H	P	Décès premières heures (hypothermie ; oedème pulmonaire hémorragique ; déshydratation ; amurie ; acidose ; hémothorax droit).
21		Cyanose +++	8 j. - B.H	B	Oedème pulmonaire hémorragique ; hypothermie ; acidose ; suppuration de thoracotomie. <u>Bien à 28 mois (10,5 kg)</u>

.../.

Groupe I (suite)

(1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)
23	PFO Canal	Cyanose +++ I.C. ++ Cardiomégalie ++	14 j. -- B.H	P	Décès 7ème jour (arrêt cardiaque). (hémorragie bronchopulmonaire ; hypotension ; insuffisance cardiaque majeure ; acidose ; suppuration de la thoracotomie ; suppuration trachéobronchique).
24		Cyanose +++ I.C.	8 j. -- B.H	B	Bien à 26 mois (9,050 kg)
26	Petit PFO Canal étroit Petite CIV musc.	Cyanose +++ I.C. + Malaises	5 sem. -- B.H	M	Décès 6ème jour. (hémorragie bronchopulmonaire ; insuffisance respiratoire aiguë ; hémorragie digestive).
28	O.S Petite CIV Ebauche de coarctation. Malformations tric. et mitr. Canal oblitéré.	Cyanose +++ I.C. ++	23 j. -- B.H	B	Moyen jusqu'à 8 mois, puis lente dégradation (malaises ; insuffisance cardiaque ; troubles du rythme). Décès à 14 mois.
29		Cyanose +++ I.C. Cardiomégalie ++	5 j. -- B.H	B	Paralysie diaphragmatique droite et troubles de ventilation. Diarrhée et bactériémie à salmonelles. Moyen à 17 mois (8,500 kg)
30		Cyanose +++ I.C. ++ Hypotonie Acidose	6 j. -- B.H	B	Hernie pulmonaire par thoracotomie ; atélectasie poumon droit. Moyen pendant un an (6,300 kg à 13 mois). Décès à 13 mois (au cours d'une infection respiratoire.).

.../.

Groupe I (suite)

(1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)
31		Cyanose +++ I.C.	5 j. - B.H	B	Acidose peropératoire. <u>Bien à 23 mois</u> (14,100 kg).
33		Cyanose +++	12 j. - B.H	B	Acidose per et post-opératoire. <u>Moyen à 20 mois</u> (7,300 kg)
38		Cyanose +++ Insuffisance respiratoire A.	4 j. - RA	I	Décès premières heures! (RA long et difficile! Acidose; hypothermie; Oedème pulmonaire. Collapsus).
40	O.S. ? Canal étroit	Cyanose ++	5 j. - RA	B	Décès 24 heures après RA. (hémorragie par plaie de dénudation; arrêt cardiaque acidose; hémorragie digestive; hypo- thermie)!
41		Cyanose +++ Hypotrophie I.C.	2 m. $\frac{1}{2}$ - RA	B	Bien à 7 mois (6,350 kg) <u>Vivant à 21 mois</u> (recul de 19 mois)
42	PFO	Cyanose +++ Cardiomégalie ++	2 m. - RA	B	<u>Moyen à 18 mois</u> (7,600 kg) (recul de 16 mois)
43	PFO	Cyanose +++	5 j. - RA	B	Résultat moyen puis décès à 3 mois $\frac{1}{2}$ (Collapsus, diarrhée, météorisme! Anatomie: thrombose d'une veine rénale).
44		Cyanose +++ I.C.	14 j. - RA	B	Bien à 4 mois $\frac{1}{2}$ (6,050 kg) <u>Vivant à 18 mois</u> .
					.../.

GROUPE I (suite)

(1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)
45	Canal étroit	Cyanose +++ Hypotrophie	5 sem. -- BH	B	Décès 6ème jour (hypothermie ; hémorragie bronchopulmonaire ; acidose).
46	PFO	Cyanose +++ Cardiomégalie ++ I.C.	31 j. -- RA	B	Décès un mois $\frac{1}{2}$ après. (éclatement de ballonnet. Infection de plaie de cathéterisme).
47		Cyanose +++ Acidose I.C.	1 j. -- RA	B	<u>Bien à un an (7,950 kg).</u>
48	Petit O.S Canal étroit Ao à droite	Cyanose +++ I.C. Mauvais état général	29 j. -- RA	B	Décès premières heures. (Acidose ; hypothermie) !
52		Cyanose +++ I.C.	10 j. -- RA	B	Décès un mois après RA (éclatement de ballonnet ; troubles de ventilation).
54		Cyanose +++ Insuffisance respiratoire. A. Acidose I.C.	10 j. -- B.H	B	<u>Bien à 15 mois (10,980 kg).</u>
55		Cyanose +++	3 j. -- B.H	B	<u>Bien à 13 mois $\frac{1}{2}$ (7,690 kg).</u>
57	PFO Canal étroit Coarctation pré- ductale peu serrée	Cyanose +++ I.C.	4 j. -- RA	E	Décès 3 jours après tentative de RA.

.../!

Groupe I (suite)

(1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)
58	PFO	Cyanose +++	2 mois - RA	B	(Acidose en cours de RA) <u>Bien à 13 mois</u> (8,950 kg) (recul de 11m)
60		Cyanose +++ Tachypnée I.C.	7j. - RA	B	<u>Bien à 9 mois</u> (7,850 kg)
61	Large O.S. Petite CIV.	Cyanose +++ I.C.	22 mois - RA	I	<u>Moyen à 32 mois</u> (recul de 10 mois).
63	Petite CIV obs- trquée.	Cyanose +++ Syndrome hémorra- gique.	8j. - RA	B	Décès pendant RA (hémopéricarde, acidose, arrêt cardiaque).
64	PFO	Cyanose +++	3 j. - RA	B	<u>Bien à 8 mois</u> (6,980 kg)
65	O.S	Cyanose +++ I.C. ++	17 j. - RA	B	<u>Bien à 4 mois</u> (4,800 kg) (recul de 3 m. ¹ / ₂)
67		Cyanose +++	3j. - RA	B	<u>Bien 3 semaines après</u>
72	PFO	Cyanose +++ I.C. Cardiomégalie ++	30 j. - RA	B	<u>Moyen à 3 mois</u> (2 m. après RA).
75	PFO	Cyanose I.C. ++	3 m. - B.H	B	Décès un mois après B.H. (insuffisance cardiaque, coma)!
76		Cyanose +++	11 j. - B.H	B	<u>Bien 2 semaines après B.H</u>
			10 j. - B.H	B	Décès 3 sem. après B.H (acidose, troubles de ventilation, paralysie diaphragmatique droite)!

G R O U P E II-A

CIV + Sténose pulmonaire

(4 cas)

(1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)
3	Canal ?	Cyanose +++	36 j. - B.H.	B	<u>Moyen à 2 ans $\frac{1}{2}$</u> (perdu de vue)
22		Cyanose +++ I.C.	2 m $\frac{1}{2}$ - B.H.	B	Moyen jusqu'à 9 mois. Décès 6 mois après B.H. au cours d'une infection rhinopharyngée + otite.
36		Cyanose +++ Hypotrophie I.C.	8 m $\frac{1}{2}$ - B.H.	B	Acidose. <u>Moyen à 20 mois</u> (9,050 kg) (recul d'1 an)
73		Cyanose Hypotrophie	2 m $\frac{1}{2}$ - RA	B	<u>Bien à 3 mois $\frac{1}{2}$</u> (recul d'un mois)!

G R O U P E II-C

C I V

(15 cas)

(1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)
6	PFO Gros canal AP = 2 fois Ao HTAP Grosse OG	Cyanose +++ Hypotrophie I.C. ++	4 m $\frac{1}{2}$ -- B.H + Banding	B	Décès lendemain.
13		Cyanose +++ I.C.	6 m $\frac{1}{2}$ -- B.H	B	Hémorragie bronchopulmonaire ; atélectasie poumon gauche. <u>Moyen à 3 ans $\frac{1}{2}$ (recul de 3 ans)</u>
14	Pas de PFO Pas de canal	Cyanose +++	3 m -- B.H	P	Décès 7ème jour (arrêt cardiaque pératoire, hémorragie bronchopulmonaire, acidose, insuffisance respiratoire).
16	Canal fermé	Cyanose +++ I.C.	5 m $\frac{1}{2}$ -- B.H	B	Décès un mois après. (Arrêt cardiaque post opératoire ; infection respiratoire et intestinale ; septicémie à salmonelles).
18	Petit O.S. Canal étroit	Cyanose +++ Hypotrophie Hémiplégie I.C.	9 m -- B.H.	B	Décès sur table (arrêt cardiaque).
37	Coarctation Gros canal systémique	Cyanose +++ I.C.	10 j! -- RA	I	Décès 1 mois $\frac{1}{2}$ après! (infections respiratoires, insuffisance cardiaque, troubles du rythme)!

.../.

Groupe II-C (suite)

(1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)
49		Cyanose ++	5 m $\frac{1}{2}$ -- RA	M	<u>Moyen à 20 mois</u> (8,400 kg) (recul de 14 mois).
50		Cyanose +++ Hypotrophie	8 m -- RA	B	Moyen à 18 mois (8,690 kg) <u>Vivant à 25 mois</u> (recul de 17 mois) (indication de banding posée).
51		Cyanose +++ Hypotrophie	11 m -- RA 25 m -- B.H	B	(Éclatement de ballonnet. Acidose) Moyen à 25 mois (11 kg) <u>Moyen à 26 mois</u> (3 sem. après B.H)
56	Canal HTAP	Cyanose +++ I.C.	2 mois $\frac{1}{2}$ -- RA	B	Moyen à 6 mois (4,450 kg) (recul de 3 mois $\frac{1}{2}$)
62		Cyanose Tachypnée	6 m. Banding + ligature du canal. 2 m $\frac{1}{2}$ -- RA	M	<u>Moyen à 7 mois</u> (4,300 kg) (un mois après thoracotomie). Moyen à 5 mois
66	HTAP	Cyanose +++ I.C. ++	5 m. -- B.H et banding 2 m. -- RA	B E	<u>Moyen à 13 mois $\frac{1}{2}$</u> (8 m après B.H)
	HTAP		2 m. -- B.H + banding	B	Décès premiers jours post-opératoires.

Groupe II-C (suite)

(1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)
69		Cyanose +++ Tachypnée Hypotrophie I.C. Hypotonie	7 m. -- RA	E	
	HTAP		7 m. -- B.H + banding	B	Bien pendant les premières semaines. Mort subite à 9 mois (2 mois après l'intervention).
71	O.S. Hypoplasie de l' Ao horizontale Canal systémique	Cyanose Tachypnée	7 sem. -- RA	E	Décès 2 semaines après RA.
74		Cyanose ++	4 m. -- RA	E	<u>Moyen à 5 mois (5 semaines après tenta-</u> <u>tive de RA) (6,240 kg)</u>

G R O U P E X

(Etat du septum interventriculaire indéterminé)

(9 cas)

(1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)
2	PFO	Cyanose +++ Hypotrophie	42 j. - CIA (arrêt circul.)	B	Décès sur table (plaie OG)
5	PFO	Cyanose +++ Hypotrophie I.C. ++	30 j. - B.H	I	Décès premières heures.
25		Cyanose ++ I.C. ++	23 j. - B.H	B	<u>Vivant à 25 mois</u>
27		Cyanose ++ I.C. ++	34 j. - B.H	B	3 arrêts cardiaques peropératoires ; hypothermie et acidose peropératoires ; hyponatrémie ; suppuration de thoracotomie <u>Bien à 27 mois (12,200 kg) (recul de 26 mois).</u>
32		Cyanose +++	35 j. - B.H	B	<u>Bien à 19 mois $\frac{1}{2}$ (9,640 kg) (recul de 18 mois).</u>
34		Cyanose +++ I.C. ++ Malaises	19 j. - B.H	I	Acidose per et post opératoire. Hyponatrémie. Troubles du rythme. <u>Moyen à 14 mois (6 kg)</u>
39	HTAP	Cyanose +++	2 m. - RA	I	Moyen à 9 mois (6,100 kg ; cyanose ++ ; malaises).
			9 m. - B.H tentative de banding	B	<u>Moyen à 21 mois (8,250 kg) (recul d'un an après B.H)</u> .../.

Groupe X (suite)

(1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)
68	PFO Canal fermé	I.C Cyanose +++ Escarres	3 m $\frac{1}{2}$ - RA	B	Décès 8 jours après RA (infarctus entéromésentérique).
77	Aorte à droite Canal systémique	Cyanose +++ I.C. ++ Cardiomégalie ++	34 j. - B.H	B	Bien 2 semaines après B.H

FORMES ANATOMIQUES PARTICULIERES

(4 cas)

(1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)
35	V. Unique Petit canal Atrésie mitrale	Cyanose +++ Malaises Acidose Arrêt cardiaque	24 j. -- B.H	P	Acidose peropératoire. Bien pendant 5 mois. Décès à 6 mois (infection respiratoire suraiguë).
53	Large CIV <u>TAUSSIG-BING</u>	Cyanose +++	5 m. -- RA	B	Décès premières heures (acidose)
59	<u>TAUSSIG-BING</u> Large CIV PFO Hypoplasie Ao horizontale Gros canal systé- mique. Grosse AP	Cyanose ++ I.C. Hypotrophie.	3 mois-- RA	B	Décès 11 jours après RA.
70	V. Unique Atrésie mitrale PFO Atrésie pulmo- naire orificielle Gros canal.	Cyanose +++ I.C.	11 j. -- RA	I	Décès premières heures.

AUTRES STATISTIQUES

I - TECHNIQUE DE RASHKIND

- En 1967, WATSON et RASHKIND (Réf.Bibl.n°126) faisant état des premiers résultats de l'atrioseptotomie indiquaient un pourcentage de succès de 80 à 85 % sur plus de 100 cas réunis en Amérique du Nord et en Europe.

- En 1968, RASHKIND (93) rapporte ses résultats sur 31 cas qui avaient entre 4 heures et 3 mois $\frac{1}{2}$ (moyenne 28 j) et dont le plus grand nombre ne comportait pas de CIV (21 cas) :

- 5 morts précoces, soit une mortalité opératoire de 16 %
- 22 survivants à long terme soit une mortalité globale de 29 %

Le recul va de 8 mois à 33 mois.

3 cas ont dû subir une réintervention, le résultat étant insuffisant: une nouvelle atrioseptotomie (ballon) a été faite dans les 3 cas (à 1 mois et demi, 2 mois et 5 mois) avec un bon résultat.

Dans les formes avec large CIV (7 cas) le RASHKIND a donné aussi de bons résultats (5 fois). Un banding est envisagé dans un deuxième temps, 6 à 12 mois plus tard, pour éviter le développement d'une maladie vasculaire obstructive, ou plus tôt si l'insuffisance cardiaque n'est pas rapidement réduite après le RA.

Si l'angiocardiographie a objectivé un gros canal avec shunt systémique-pulmonaire important la ligature de ce canal est conseillée, si l'insuffisance cardiaque persiste malgré une bonne ouverture septale. Trois nourrissons qui avaient un tel canal ont, en effet, développé précocement une insuffisance cardiaque sévère et sont morts quelques heures après le RASHKIND.

- MUSTER (81) a utilisé la technique du ballon dans 28 cas. Il y a eu 9 décès soit une mortalité de 32 %. Sur 15 cas à septum IV intact : 3 morts précoces, 3 morts tardives.

Dans 8 cas avec large CIV (dont 2 avec canal artériel) le RA s'est avéré peu efficace puisque un seul a survécu sans nouvelle intervention ; les 7 autres ont dû subir un banding et il y a eu 3 morts.

- PIAETH (88) sur 7 cas a eu 1 mort précoce et 2 morts secondaires.

II - TECHNIQUE DE LA CIA CHIRURGICALE

- Depuis les premiers résultats de BLALOCK et HANLON en 1950 (14) qui comportaient 3 survivants sur 12 opérés d'importants progrès ont été réalisés.

- GALLAHER (45) opérant 17 cas à septum IV intact âgés de 3 jours à 6 semaines obtient les résultats suivants :

- sur les 7 premiers (âgés de plus d'une semaine) : 1 survivant ; parmi les décès il y a eu 2 morts secondaires, l'une par mort subite (infection pulmonaire à l'autopsie), l'autre par accidents thromboemboliques (gangrène d'un membre inférieur, complications cérébrales).
- sur les 10 derniers : 2 morts précoces (20 %). 7 d'entre eux avaient moins d'une semaine ; ils sont tous survivants.
- dans un cas qui ne fut pas opéré , l'autopsie révéla la thrombose d'une veine rénale et une "encéphalomalacie".

- VENABLES (117) relate une mortalité de 37 % sur 30 cas à septum IV intact.

- CORNELL (32) a opéré 90 TGV dont 45 étaient âgées de moins d'1 an.

La mortalité opératoire a été de 53 %

La mortalité globale de 60 %

Ces chiffres élevés sont dus à une forte mortalité initiale et dans les 70 derniers cas la mortalité à distance est abaissée à 52 %.

Parmi les 36 morts précoces,

- 33 sont attribuées à l'oedème pulmonaire hémorragique
- 3 à des thromboses cérébrales massives.

- HALLMAN (52) sur 118 cas dont 23 avaient plus d'un an a obtenu une mortalité globale de 27 %.

Pour les 95 cas de moins d'un an , la mortalité est de 30 % (29 décès); pour les 73 cas de moins de 3 mois, elle est de 31 %.

- BERNHARD (cité par ANKENEY) a réalisé 32 CIA sous oxygénation hyperbare avec clampage veineux temporaire (technique à coeur ouvert) qui étaient des formes à septum IV intact.

.../.

Il a eu 5 morts opératoires soit 16 %

et 4 morts tardives soit 28 % de mortalité globale.

Pour les survivants le recul va de 3 mois à 76 mois.

- L' Equipe Londonienne (ABERDEEN, WATERSTON) (131), sur 120 IH réalisés jusqu'à 1965 obtient un taux de mortalité assez élevé (64 %) mais le recul a été suffisamment important pour que beaucoup parmi les survivants puissent bénéficier de la "correction chirurgicale complète".

- De 1965 à 1967, sur 42 cas le taux de la mortalité est de 20 %.

- Pour PLAETH (88), sur 45 cas dont la majorité était à septum IV intact, la mortalité opératoire est de 22 % et la mortalité à distance de 30 %, avec un recul moyen de 31 mois.

Cet auteur a utilisé le plus souvent l'oxygénation hyperbare et le clampage veineux.

Deux autres techniques ont été utilisées, dans les formes avec large CIV :

- soit le banding seul : les résultats n'en sont pas très bons (4 survivants sur 9 cas)

- soit l'association CIA et banding dans 10 cas

Il y a eu 2 morts opératoires (20 %), aucune mort secondaire. Le recul moyen est de 19 mois.

Pour la plupart des auteurs il semble que l'amélioration du taux de survie pour ces 2 dernières années va de pair avec l'amélioration des soins post-opératoires, essentiellement l'utilisation de la ventilation assistée pendant plusieurs jours.

*

* *

PHYSIOPATHOLOGIE

La physiopathologie des TGV est complexe et mal connue. Elle suscite actuellement un intérêt croissant étant donné les progrès considérables réalisés tant dans la thérapeutique palliative que dans la "correction complète".

Les meilleures études sont dues à NOONAN, GALLAHER, SHAHER, LENKETI, FERENCZ, PLAUTH et l'Equipe du Great Ormond Street Hospital (BONHAM-CARTER, CARR).

Nous voulons seulement rappeler quelques faits importants pour la compréhension de la maladie et les principales modifications physiopathologiques apportées par la création d'une CIA.

La TGV réalise un système à 2 circuits vasculaires indépendants dont les deux "moteurs" fonctionnent séparément : "ventricule veineux systémique" mobilisant du sang désaturé (d'où l'anoxie), "ventricule veineux pulmonaire" mobilisant du sang saturé.

Ce système n'est viable que si un shunt se produit entre les 2 circuits (dans un sens et dans l'autre et d'importance égale dans les deux directions) assurant l'oxygénation d'une quantité minimum de sang et le transport aux tissus périphériques d'une égale quantité de sang oxygéné. Ce shunt bidirectionnel correspond donc au débit pulmonaire efficace. C'est lui qui conditionne la survie immédiate.

Dans les formes à septum IV intact, les plus précaires, le shunt ne peut être assuré que par un PFO (souvent petit shunt G-D, rarement shunt bidirectionnel), par un canal artériel persistant (shunt systémique - pulmonaire ou parfois bidirectionnel) et par la circulation bronchique (shunt systémique - pulmonaire).

Les formes avec large CIV ont un meilleur pronostic immédiat, la CIV assurant un shunt bidirectionnel souvent compatible avec une survie de quelques semaines ou quelques mois.

Mais une autre menace pèse sur l'avenir des TGV qui bénéficient d'une certaine survie : le développement de lésions artérielles pulmonaires obstructives induites par l'HTAP. Cette maladie artérielle pulmonaire conditionne le pronostic lointain et les possibilités de "correction chirurgicale complète".

C'est dire l'importance que revêtent les calculs des débits et des résistances. Or ces calculs prêtent souvent à caution.

Ainsi dans le calcul des débits (débit pulmonaire, débit systémique, débit pulmonaire efficace),

.../.

• on ne peut pas mesurer la consommation d'oxygène chez le nourrisson et l'on a recours habituellement à un chiffre de consommation standard (180 ml /mm/m²) pour l'application du principe de FICK. Les chiffres de débit n'ont alors de valeur que dans la mesure où ils s'expriment par un rapport entre débit pulmonaire et débit systémique.

• il est généralement impossible d'obtenir des prélèvements dans l'AP qui est difficilement accessible par un cathéter dans les formes à septum IV intact. On est alors contraint d'assimiler saturation AP et saturation VG pour le calcul du débit pulmonaire ce qui est une cause d'erreur (méconnaissance d'un éventuel shunt systémique-pulmonaire par un canal).

• de même, il n'est pas tenu compte dans ces calculs de la circulation bronchique.

Le calcul des résistances sera lui aussi incertain si la mesure des débits n'est pas précise et si l'on n'obtient pas une mesure directe de la pression moyenne dans l'AP. L'estimation de cette dernière à partir de la pression ventriculaire gauche est une cause d'erreur d'autant plus que même en l'absence d'obstacle anatomique sur la voie pulmonaire (angiocardiographie) il existe souvent un gradient de pressions entre le VG et l'AP (gradient de débit).

De substantiels progrès dans la compréhension physiopathologique des TGV ont cependant été réalisés, particulièrement du fait :

- de l'emploi d'un cathéter flottant "coaxial" : cathéter en polyéthylène introduit à l'intérieur d'un cathéter cardiaque ordinaire et qui pénètre dans l'AP grâce à une double courbure imposée à son extrémité. CARR (24) parvient ainsi à cathétériser l'AP dans la majorité des TGV de l'enfant et même du nourrisson.

- du fait également des études histopathologiques des poumons : FERENCZ (40), BONHAM-CARTER (131)

Dans la TGV, le débit pulmonaire efficace (shunt) est souvent minime (formes à septum IV intact) ; il est toujours insuffisant .

Les débits systémique et pulmonaire varient en proportion inverse du débit pulmonaire efficace.

Le shunt est toujours bidirectionnel et son importance est conditionnée par l'existence de voies anatomiques de communications entre les 2 circuits.

Dans les formes à septum IV intact ce shunt est minime, le sang artériel pulmonaire est donc hautement saturé et le sang aortique remarquablement désaturé.

L'oxygène nécessaire à la vie est capté au prix d'un accroissement considérable du débit pulmonaire et distribué aux tissus périphériques au prix d'un débit systémique augmenté. L'accroissement du débit pulmonaire est responsable de l'élévation des pressions dans le coeur gauche (OG et VG) et dans l'AP et laisse peser la menace d'une maladie vasculaire obstructive.

Dans les formes avec large CIV le shunt est plus important et tend à réduire l'augmentation des débits systémique et pulmonaire mais un facteur défavorable nuit au pronostic lointain : le territoire artériel pulmonaire est soumis à un régime de pressions systémiques (risque d'élévation des résistances vasculaires pulmonaires).

Les études histopathologiques ont confirmé ces notions (FERENCZ, BONHAM-CARTER, PLAUTH) : les lésions artérielles obstructives sont plus importantes dans les autopsies de TGV avec CIV. Des lésions obstructives précoces sont néanmoins observées dans les formes à septum IV intact (FERENCZ) mais elles sont moins évoluées et il est difficile de savoir si elles seraient ou non capables d'une certaine régression et si leur fréquence "anatomique" est comparable à leur fréquence chez les enfants survivants.

La pathogénie de cette maladie vasculaire obstructive dans les TGV est mal connue :

- rôle direct de l'HTAP
- vasoconstriction artériolaire du fait de l'acidose (ENSON)
- élévation de la pCO_2 alvéolaire (BONHAM-CARTER) par baisse de la compliance pulmonaire et cette élévation de pCO_2 alvéolaire serait plus importante dans les formes avec CIV.

Les modifications physiopathologiques apportées par la CIA sont importantes à considérer.

Le fait fondamental est la création d'un shunt bidirectionnel sous un régime à basses pressions (pressions auriculaires).

L'Ecole Londonienne (BONHAM-CARTER, CARR) a beaucoup contribué à cette étude des TGV après CIA. L'enregistrement simultané des pressions dans les 2 oreillettes, l'emploi de produits radioactifs traceurs a permis à ces auteurs d'affirmer que le shunt auriculaire est bidirectionnel, qu'il est d'un volume égal dans un sens et dans l'autre, qu'il est alterné enfin au cours du cycle cardiaque : shunt auriculaire pulmonaire-systémique (G-D) quand les valves

auriculo-ventriculaires sont fermées, shunt systémique-pulmonaire (D-G) quand les valves sont ouvertes.

Il est probable que la qualité de ce shunt est conditionnée (BONHAM-CARTER) d'une part, par les résistances vasculaires pulmonaires dont on sait qu'elles tendent à baisser dans la période néonatale ; d'autre part, par la compliance ventriculaire et les pressions de remplissage qui en dépendent mais là on ignore tout de la compliance ventriculaire du nouveau-né et du nourrisson.

Quoi qu'il en soit il est démontré que ce shunt bidirectionnel créé par la CIA a pour effets bénéfiques :

- d'améliorer la saturation périphérique
- d'abaisser la saturation pulmonaire
- de diminuer les débits et les pressions pulmonaires.

Son maximum d'efficacité est observé dans les formes à septum IV intact.

*

* *

C O N C L U S I O N

77 cas de transposition complète des gros vaisseaux ont été soumis à la création d'une communication interauriculaire soit par la technique de BLALOCK-HANLON (42 cas), soit par la technique de RASHKIND (35 cas). Il s'agissait dans tous les cas d'enfants de moins de deux ans.

La mortalité opératoire se situe actuellement à 30 %, chiffre comparable à celui des statistiques les plus importantes.

Le BLALOCK-HANLON a atteint un faible taux de mortalité (15 %) grâce aux progrès réalisés dans la réanimation de ces nourrissons. Il a pour principal avantage de réaliser une communication interauriculaire postérieure, à l'aplomb de laquelle débouchent les veines pulmonaires droites.

La technique du ballon a donné d'excellents résultats chez les tout jeunes nourrissons. Elle a le grand intérêt d'apporter la confirmation du diagnostic, de pouvoir être réalisée sans anesthésie générale, d'avoir des suites faciles, d'éviter enfin une thoracotomie et une péricardotomie, avantage non négligeable dans la perspective d'une "correction complète" qui nécessitera le recours à un lambeau péricardique.

Ainsi le RASHKIND trouve-t-il sa meilleure indication dans les transpositions artérielles du tout petit, formes très cyanogènes (septum interventriculaire intact) qui ont la plus faible espérance de vie mais, paradoxalement, sont capables de donner les meilleurs résultats thérapeutiques à distance (résistances vasculaires pulmonaires basses, pressions artérielles pulmonaires inférieures à 50 mm Hg).

Le BLALOCK-HANLON est plus volontiers réservé aux transpositions artérielles de l'enfant plus âgé (quelques semaines ou quelques mois). Il donne à cet âge de meilleurs résultats immédiats que le RASHKIND, mais les résultats à distance sont moins spectaculaires car il s'agit le plus souvent de formes avec communication interventriculaire dont l'avenir est hypothéqué par la fréquence de lésions vasculaires pulmonaires obstructives rendant la chirurgie correctrice plus aléatoire. C'est pourquoi un "banding" de l'artère pulmonaire devra souvent compléter, dans un deuxième temps, la création de la communication interauriculaire afin de "protéger" les poumons. Cette deuxième intervention se fera par

thoracotomie gauche pour permettre la section et la suture d'un éventuel canal artériel dont la persistance après banding serait néfaste.

La correction à cœur ouvert sera envisagée entre 2 ans et 5 ans et sera précédée d'une étude hémodynamique et angiocardigraphique complète pour préciser l'état du septum interventriculaire, de la voie pulmonaire et des pressions artérielles pulmonaires.

Les meilleures techniques sont inspirées de celle décrite par MUSTARD en 1964 : permutation des retours veineux à l'aide d'une plastie intraauriculaire par un lambeau péricardique après exérèse de tout le septum interauriculaire. Le sang des veines pulmonaires est ainsi dirigé vers le ventricule droit ("ventricule veineux systémique") et le sang des veines caves vers le ventricule gauche ("ventricule veineux pulmonaire"). Par cette technique MUSTARD obtient 19 survivants à distance sur 26 opérés à septum interventriculaire intact.

ABERDEEN a modifié cette technique en conservant une partie du septum interauriculaire (meilleure adaptation au cours de la croissance). Cet auteur a 60 succès à distance sur 70 cas opérés.

Les chances de réussite de cette "correction complète" sont maximum dans les formes à septum interventriculaire intact. C'est dire l'importance de leur reconnaissance dès les premières heures de la vie car elles sont très tôt mal tolérées et spectaculairement améliorées par la création d'une large communication interauriculaire.

Or, dans les premiers jours de la vie, le diagnostic est difficile car les signes classiques de la transposition complète des gros vaisseaux ne sont pas encore présents : le cœur peut être de volume normal, la vascularisation pulmonaire peut paraître faible ou normale et l'électrocardiogramme est de peu d'utilité ; l'absence fréquente de souffle risque de faire méconnaître la cardiopathie. On accordera une grande valeur à une vascularisation pulmonaire d'apparence normale chez un nourrisson très cyanosé, signe qui distingue la transposition des tétrades de FALLOT avec atrésie orificielle pulmonaire, malformations qui peuvent entraîner une cyanose intense et précoce. Dès que la transposition artérielle paraît vraisemblable un cathétérisme doit être fait qui confirmera le diagnostic et sera le temps préalable à la création d'une large communication interauriculaire.

Obs. n° 1 - Nathalie CHE. - 20 j. - 2,980 kg. - (Poids de naissance 3,450 kg)

Cyanose à la naissance. - A 20 jours : cyanose intense ; pas de souffle ; hépatomégalie. Cœur à peine augmenté de volume, ovoïde ; pédicule étroit ; hypervascularisation pulmonaire. Surcharge auriculaire droite ; axe QRS + 150° ; surcharge ventriculaire droite.

BLALOCK-HANLON (3.11.64) - Patent foramen ovale. Excision de tout le septum en arrière du foramen ovale. Le cœur rosit au déclampage. Enrichissement de 1,5 vol. des veines caves à l'OD.

Décès le lendemain. - Anatomie : Cœur peu hypertrophié. Vaisseaux transposés. Pas de CIV. Canal artériel perméable. CIA chirurgicale de bonne taille (triangle allongé à base postérieure). VG 6mm épais. ; VD 7mm ; septum 10 mm.

Obs. n° 2 - Francis LOU. - 42 j. - 2,280 kg.

Cyanose intense à un mois. Cardiomégalie ; hypervascularisation pulmonaire. Axe QRS + 150° ; surcharge biventriculaire. 5 700 000 globules rouges.

INTERVENTION (12.11.64) - Bradycardie à la moindre traction ou pression exercée sur le cœur. Interruption circulatoire par clampage des veines caves. Ouverture de l'oreillette droite. Agrandissement d'un patent foramen ovale par résection cunéiforme postérieure. Clampage de l'auriculotomie. Libération des veines caves. L'arrêt circulatoire a duré 2' 30". Température 33°. Apparition d'un hémopéricarde intarissable. Arrêt cardiaque.

Anatomie : large CIA chirurgicale ; plaie postérieure de l'OG probablement faite au cours de l'excision septale et responsable de l'hémopéricarde.

Obs. n° 3 - Philippe DOR. - 36 j. - 3,840 kg. - (P.N. 3,950 kg)

Cyanose à la naissance. A un mois, cyanose importante ; bon état général ; souffle systolique d'intensité moyenne maximum haut situé ; B₂ faible ; peut-être souffle diastolique sous-claviculaire gauche. Cardiomégalie discrète ; pédicule étroit ; artères pulmonaires visibles ; poumons normaux. Axe QRS + 150° ; surcharge ventriculaire droite modérée . 5 850 000 globules rouges.

BLALOCK-HANLON (15.1.65). Vaisseaux transposés. Résection de la cloison interauriculaire sur 3/4 de cm² environ.

Rythme nodal pendant quelques jours. Cyanose discrète - A 14 mois ; cyanose importante ; développement psychomoteur normal ; poids : 8,200 kg ; souffle systolique râpeux, de bonne intensité, maximum au foyer pulmonaire ; 2ème bruit diminué ; pas de souffle diastolique ; pas d'insuffisance cardiaque. Cardiomégalie modérée ; grosses A.P. ; faible vascularisation pulmonaire périphérique. Axe QRS 180° ; surcharge ventriculaire droite - A 2 ans¹/₂ : hypotrophie ; marche ; mauvaise tolérance à l'effort (cyanose , dyspnée) ; accroupissement ; souffle systolique et frémissement au deuxième espace intercostal gauche. Surcharge ventriculaire droite. 7 200 000 globules rouges.

.../.

Obs. n° 4 - Patrick GIR. - 33 j. - 2,460 kg. (P.N. 2,990 kg)

Cyanose le deuxième jour - A un mois : cyanose importante, tachypnée, hypotrophie ; souffle systolique faible. Cardiomégalie ; pédicule étroit ; vascularisation pulmonaire normale. Axe QRS - 150° ; surcharge ventriculaire droite discrète. 6 240 000 globules rouges.

BIALOCK-HANLON (19.3.65) - Patent foramen ovale - Excision de la cloison en arrière du foramen ovale. Cocur et visage rosissent au déclampage.

Suites : Rythme nodal - Atélectasie massive du poumon droit - Décès le lendemain de l'intervention. Anatomie = vaisseaux transposés (Ao 25 mm circ., AP 20 mm). Pas de CIV. Canal artériel - CIA chirurgicale de bonne taille (20 x 15 mm). A son bord inférieur, une petite CIA - VG 4mm épais., VD 3mm -.

Obs. n° 5 - Fabrice BIA. - 30 j. - 3,575 kg - (P.N. 3,850 kg)

Cyanose à la naissance. Insuffisance cardiaque à 8 jours.

A un mois : cyanose intense ; hypotrophie ; souffle systolique d'intensité moyenne, maximum au 4ème E.I.G. ; insuffisance cardiaque (hépatomégalie, oedème des pieds). Cardiomégalie ; hypervascularisation pulmonaire importante. Axe QRS indéterminé ; surcharge biventriculaire. 5 840 000 globules rouges.

BIALOCK-HANLON (25.3.65) - Résection de la cloison interauriculaire ne semblant pas atteindre le foramen ovale. Le coeur rosit au déclampage.

Suites : cyanose importante ; coma ; intubation et ventilation artificielle. Décès quelques heures après l'intervention.

Obs. n° 6 - Emmanuel VER. - 4 mois $\frac{1}{2}$ - 4,430 kg - (P.N. 4,500 kg)

Cyanose à 18 jours.

Cathétérisme (à 1 mois) :

V.C.S.	6,5 vol.	40 %	(saturation)
O.D.	8,4	51 %	moy. 0 (pression)
V.D.	10,5	64 %	66/ 0
O.G.	15	91 %	moy. 4

A 3 mois : insuffisance cardiaque (hépatomégalie, oedèmes sous-cutanés.

A 4 mois $\frac{1}{2}$: cyanose importante ; tachypnée ; hépatomégalie ; souffle systolique faible au 4ème E.I.G. - Gros coeur ovoïde ; pédicule étroit ; hypervascularisation pulmonaire. Surcharge auriculaire ; axe QRS + 90° ; surcharge biventriculaire. 6 540 000 globules rouges.

BIALOCK-HANLON (11.5.65) - Poumons hypervascularisés ; grosses veines pulmonaires. O.G. volumineuse. Excision d'un large triangle septal. A.P. deux fois plus grosse que l'Ao - Pressions A.P. = 90/40. BANDING de l'A.P. Les pressions A.P. tombent à 60/40. Veines pulmonaires moins turgescentes.

Décès le lendemain - Anatomie : Vaisseaux transposés. Gros coeur. Large CIV - PFO - CIA chirurgicale 15 mm x 15 mm. Gros canal artériel. Pas de sténose pulmonaire. VG dilaté et hypertrophié (7 mm) . VD 6mm -.

Obs. n° 7 - Hervé SAE - 11 j. - 3,035 kg - (P.N. 3,100)

Cyanose à la 6ème heure. Insuffisance cardiaque au 6ème jour.

A 11 jours : très cyanosé mais bon état général ; souffle systolique faible au bord gauche du sternum ; insuffisance cardiaque (hépatomégalie, oedème des mains et des pieds). Cardiomégalie ; coeur ovoïde ; hypervascularisation pulmonaire. Surcharge auriculaire droite ; axe QRS 180° ; surcharge ventriculaire droite. 5 250 000 globules rouges.

BLALOCK-HANLON (14.5.65) - Arrêt cardiaque à l'ouverture du péricarde. Activité cardiaque spontanée après quelques minutes de massage. Vaisseaux transposés. Résection d'une pastille de cloison interauriculaire. Irruption de sang dans la trachée. Arrêt cardiaque à la moindre manœuvre sur le coeur ou sur le pédicule.

Décès quelques heures plus tard (coma post-opératoire). Anatomie : Ao issue du VD, antérieure, 25 mm circ. - AP issue du VG, 20 mm circ. - Gros canal artériel. PFO - CIA chirurgicale de bonne taille (15 mm x 15 mm). Pas de CIV. VG 5mm . VD 6 mm -.

Obs. n° 8 - Xavier DUQ. - 48 j. - 3,330 - (P.N. 3,280 kg)

Cyanose à la 8ème heure.

A un mois : cyanose intense ; souffle systolique faible latéro-sternal gauche. Cardiomégalie ; coeur ovoïde ; pédicule étroit ; hypervascularisation pulmonaire. Surcharge auriculaire droite modérée ; axe QRS + 120° ; surcharge ventriculaire droite. 5 960 000 globules rouges.

Cathétérisme : Pressions	OD	8/0	moy. 4
	VD	60/0	et 4
	OG		moy. 4
	VG	64/0	et 6

Veine Pulm.	35
-------------	----

Cinéangiographie sélective VD ; opacification de l'Ao à plein canal.

BLALOCK-HANLON (7.7.65) - Excoision d'un cm2 environ de septum interauriculaire. Au déclampage poumon droit turgescant, crépitant, difficile à ventiler. Irruption de sang spumeux en abondance dans la trachée.

Ventilation artificielle. Décès quelques heures après l'intervention. Anatomie : Vaisseaux transposés. PFO - CIA chirurgicale de bonne taille, triangulaire (20 mm x 10 mm). Pas de CIV. Pas de canal artériel.

Obs. n° 9 - Marie-Claire BON. - 18 j. - 3,130 kg - (P.N. 3,480)

Cyanose à la 24ème heure.

A 18 jours : cyanose modérée au repos, importante à l'effort ; bon état général ; pas de souffle ; B2 accentué ; pas d'insuffisance cardiaque. Gros coeur ovoïde ; poumons hypervascularisés. Surcharge auriculaire droite ; axe QRS 180° ; surcharge ventriculaire droite modérée. 5 040 000 globules rouges.

.../.

BLALOCK-HANLON (6.8.65) - Résection d'une portion de cloison interauriculaire. Le coeur rosit au déclantage. Hypothermie à 34° en fin d'intervention.

Mis en incubateur et ventilé par RPR. Atélectasie du poumon gauche. Hématémèse. Arrêt cardiaque quelques heures après l'intervention. Anatomie : vaisseaux transposés. Gros canal artériel. Pas de CIV. CIA chirurgicale de bonne taille affleurant l'orifice des veines pulmonaires droites et atteignant en avant le PFO. Coeur : 40 g.

Obs. n° 10 - Yveline MON. - 32 j. - 2,480 kg - (P.N. 2,520 kg)

Cyanose dès les premières heures. Au 12ème jour : insuffisance cardiaque (oedèmes périphériques!).

A un mois : cyanose intense ; insuffisance cardiaque (très gros foie); souffle systolique faible au bord gauche du sternum ; B2 accentué. Gros coeur "en ballon de rugby" ; pédicule étroit ; poumons hypervascularisés. Axe QRS + 70° ; discrète surcharge ventriculaire gauche. 4 665 000 globules rouges.

BLALOCK-HANLON (23.8.65) - Résection du septum emportant le bord postérieur du foramen ovale ; poumon très congestif, pulsatile ; aspirations trachéales sanglantes en fin d'intervention.

Reste cyanosée malgré ventilation artificielle (RPR). Nombreux accès de bradycardie. 2 hématémèses. Hyponatrémie à 113 mEq %/‰. Décès 4 j. après l'intervention. Anatomie : vaisseaux transposés : Ao antérieure, AP postérieure, de même calibre (20 mm). Petite CIV (3 mm x 4 mm). VG 12 mm épais. VD 6 mm, cavité réduite. Canal artériel à peine perméable. Large CIA chirurgicale (fosse ovale traversée de part en part par un trait de refend ; impossible de savoir s'il existait une CIA à l'origine). Coeur : 44 g. -.

Obs. n° 11 - Christophe BIZ. - 21 j. - 3,280 kg. - (P.N. 3,300 kg)

Cyanose à la naissance. Au 10ème jour : malaise avec perte de connaissance ; insuffisance cardiaque (gros foie, oedèmes périphériques).

A 3 semaines : cyanose importante ; dyspnée ; souffle systolique faible en bord gauche du sternum ; hépatomégalie importante. Très gros coeur ; pédicule étroit ; poumons bien vascularisés. Axe QRS + 150 ; surcharge ventriculaire droite modérée. 6 600 000 globules rouges.

Ventilation artificielle (RPR). Hypothermie à 33° dans les premières heures. Opacités du poumon droit. Rythme nodal. Le 2ème jour : oedème pulmonaire ; insuffisance cardiaque manifeste, acidose mixte (pH 7,24). Décès le 3ème jour après l'intervention. Anatomie : poumons oedémateux. Coeur : 50 g. Vaisseaux transposés : Ao antérieure (25 mm), AP postérieure (20 mm). Hypertrophie bi-ventriculaire : VG 12 mm, septum 13 mm, VD 8 mm. Pas de CIV. Canal à peine perméable. CIA chirurgicale de bonne taille, triangulaire (15 mm x 15 mm) -.

Obs. n° 12 - Fabrice ATU. - 24 j. - 2, 800 kg

Poids de naissance 3,450 kg. - Cyanose le 2ème jour. Insuffisance cardiaque à 15 jours (très gros foie, oedèmes périphériques). A 3 semaines : cyanose intense, dyspnée ; hypotonie ; insuffisance cardiaque (très gros foie) ; S.systolique de moyenne intensité. Très gros coeur ovoïde ; pédicule étroit ; surcharge biventriculaire. 4 800 000 globules rouges.

BLALOCK-HANLON (4.10.65). Résection septale. Le coeur rosit en fin d'intervention.

Hypothermie au réveil (35°8). Mis en incubateur et ventilé par RPR ; sécrétions sanglantes dans les premières heures. Bradycardie notale intermittente, lors des paroxysmes anoxiques. Atélectasie du poumon gauche le 2ème jour. Infection pulmonaire à pyocyaniques. Intubé et ventilé par RPR pendant 55 jours. Pendant cette période alimenté par gavage ; réduction de l'insuffisance cardiaque ; diminution du volume cardiaque ; bonne trophicité (3,800 kg) !

2 mois après l'intervention ; cyanose à nouveau importante.

3 mois après : décès.

Anatomie : gros coeur. Vaisseaux transposés ; Ao antérieure (25 mm), AP postérieure (30 mm) - VG 5 mm ; VD 7 mm ; Pas de CIV. Canal artériel non perméable. Deux orifices dans la cloison interauriculaire ; un ostium secundum et une petite CIA chirurgicale.

Obs. n° 13 - Nathalie OIS. - BLALOCK-HANLON à 6 mois $\frac{1}{2}$ - 6,120 kg.

Poids de naissance 4,400 kg. Cyanose à la naissance. A 3 mois : cyanose modérée. Angiographie sélective ventriculaire droite ; opacification d'une belle aorte puis d'une CIV et de deux artères pulmonaires. A 6 mois $\frac{1}{2}$: cyanose importante, dyspnée, bombement thoracique ; frémissement, souffle systolique de bonne intensité ; hépatomégalie. Coeur à peine augmenté de volume, hypervascularisation pulmonaire. Axe QRS - 120° ; surcharge biventriculaire.

Intervention (10.11.65) - Résection d'une bonne portion de cloison. Coeur et visage rosissent en fin d'intervention.

Sécrétions bronchiques sanglantes le premier jour. Atélectasie complète du poumon gauche le deuxième jour. Intubée pendant 4 jours.

A 18 mois : 10,600 kg. Développement psychomoteur normal. Cyanose discrète ; pas d'insuffisance cardiaque. Cardiomégalie ; hypervascularisation. A 3 ans $\frac{1}{2}$ (recul de 3 ans) : cyanose moyenne ; retard psychomoteur.

Obs. n° 14 - Edouard ROU. - BLALOCK-HANLON à 3 mois.

Poids de naissance 3, 650 kg. Cyanose au 15ème jour. A 2 mois $\frac{1}{2}$: 4,650 kg ; cyanose importante ; S.systolique d'intensité moyenne, latérosternal gauche, maximum bas situé. Cardiomégalie ; forte hypervascularisation pulmonaire. Axe QRS + 110° ; surcharge biventriculaire. Angiographie sélective ventriculaire droite ; opacification massive de l'aorte qui naît en position antérieure et injection du VG et de l'AP par une CIV.

Cathétérisme :			
VCS	6,4 v	30 % (saturation)	
OD	6	28 %	
VD	9	43 %	70/0
Ao asc.			70/36 moy. 48
Ao desc.		47 %	

Intervention (15.10.65) : Bradycardie en clampage du pédicule. Résection septale. Au déclampage, arrêt cardiaque réversible. Le coeur rosit. Sécrétions sanglantes dans les voies respiratoires. L'intervention a duré 2 h.30 -.

Dans les premières heures : conscient, peu cyanosé ; acidose métabolique : pH 7,25 , CO₂t 17 mEq , pCO₂ 37 mm. Aspirations trachéales sanglantes abondantes. Le 2ème jour rythme nodal. Opacités floconneuses qui vont s'accentuer les jours suivants. Décès le 7ème jour en insuffisance respiratoire aiguë et en insuffisance cardiaque. Hématémèse et coma.

Anatomie : coeur très gros. Vaisseaux transposés. VG 5 mm épais. Pas de canal artériel. CIV 5 mm x 2 mm, à un centimètre des valves pulmonaires. Vaste OD. Petite CIA chirurgicale (5mm x 5mm). Pas de CIA préexistante. Poumons infiltrés. Cerveau congestif.

Obs. n° 15 -. Christophe MAR.- BLALOCK-HANLON à 7 semaines - 3,710 kg.

Poids de naissance 3,340 kg. Cyanose immédiate. A 5 semaines : cyanose importante, défaillance cardiaque. A 7 semaines : cyanose importante, dyspnée importante ; bombement thoracique. S₁ systolique de moyenne intensité au bord gauche, B₂ claqué ; hépatomégalie. Forte cardiomégalie, pédicule un peu étroit, hypervascularisation pulmonaire. Surcharge auriculaire droite modérée ; axe QRS + 130° ; surcharge biventriculaire à prédominance droite. 5 500 000 globules rouges.

Intervention (10.1.66) : Peu de circulation collatérale. Résection de la cloison emportant la fosse ovale. Le coeur rosit dès le déclampage des vaisseaux.

Premières heures : cyanose modérée qui régresse sous RPR. Sécrétions bronchiques sanglantes. Opacités floues dans les deux poumons. Acidose métabolique : pH 7,31 ; pCO₂ 41 mm ; CO₂t 21 mEq -. A la 12ème heure : atélectasie complète du poumon gauche. 2ème jour : cyanose intense, poumon gauche opaque. 4 accès de tachycardie ventriculaire. Après la 2ème tachycardie ventriculaire, acidose mixte : pH 7,10 ; pCO₂ 58 mm ; CO₂t 18,6 mEq. Collapsus et anurie. Décès au 4ème accès de tachycardie ventriculaire.

Anatomie : Cardiomégalie (77 g) -. Vaisseaux transposés : Ao 30 mm circ. issue du VD ; AP 25 mm circ., postérogauche, issue du VG. Pas de canal. Très large CIA chirurgicale (30 mm x 30 mm). Dilatation ventriculaire droite (double du volume du VG qui est de dimensions normales). VG : 6 mm épais. - VD : 6 mm épais. - Petite CIV (5 mm), au-dessous des valves pulmonaires. Poumons infiltrés (le droit surtout). Hépatomégalie avec nécrobiose centrolobulaire.

Obs. n° 16 -. Françoise HUA.- BLALOCK-HANLON à 5 mois $\frac{1}{2}$ - 5,120 kg.

Poids de naissance 3,800 kg. Cyanose à 2 mois. A 4 mois : cathétérisme : shunt gauche-droit à l'étage ventriculaire. Angiographie sélective ventriculaire droite ; opacification de l'Ao ; pas d'injection du coeur gauche ni des artères pulmonaires. A 5 mois : cyanose intense, dyspnée ; bombement thoracique ; petit S systolique au bord gauche ; éclat de B2 ; hépatomégalie. Cardiomégalie modérée ; arc moyen rectiligne ; forte hypervascularisation pulmonaire. Surcharge auriculaire droite ; axe QRS indéterminé ; surcharge biventriculaire à prédominance gauche. 9 600 000 globules rouges.

Intervention (26.1.66) -. Résection septale de bonnes dimensions. En fin d'intervention le coeur rosit. Sang dans la trachée. Poumon droit crépitant. L'intervention a duré 3 heures.

Arrêt cardiaque pendant le transfert à l'Unité de Réanimation. Bonne récupération. Bon aspect pendant 4 jours (faible cyanose). 2ème jour : opacités pulmonaires floconneuses à droite. 5ème jour : septicémie à salmonelles. Les jours suivants : état précaire ; tributaire du RPR. Infection respiratoire à pyocyaniques et à staphylocoques. Majoration des opacités floconneuses, principalement à droite. Cyanose même sous RPR. A partir du 10ème jour, insuffisance cardiaque (hépatomégalie, oedème périphérique). Accès fréquents de bradycardie hors des paroxysmes anoxiques. 3ème semaine : accentuation des opacités pulmonaires et images aréolaires. Salmonelles dans les selles ; pyocyaniques dans la trachée. Décès un mois après l'intervention.

Anatomie : forte cardiomégalie ; vaisseaux transposés. AP postéro-gauche. Canal artériel oblitéré. Petit VD ; Vaste VG ; CIV haute (8 mm). Pas de sténose pulmonaire. CIA chirurgicale de bonne taille (15 mm x 10 mm) ! Poumons très infiltrés, surtout le droit ; pas d'abcès. Foie : 400 g.)

Obs. n° 17 -. Vincent LAV.- BLALOCK-HANLON à 5 jours - 3,975 kg.

Poids de naissance 4,100 kg. Cyanose à la naissance. A 5 jours : cyanose intense ; auscultation normale ; bon état général ; petit oedème des pieds. Cardiomégalie, coeur ovoïde ; pédicule étroit ; hypervascularisation pulmonaire. Axe QRS + 150° ; surcharge ventriculaire droite -. 4 400 000 globules rouges.

Intervention (29.1.66). Coeur très cyanosé. AP en arrière de l'Ao. Résection de la cloison jusqu'à la fosse ovale. Dans l'OD avant B.H. 44 % (saturation) ; après B.H. : 75 %. Hypothermie accidentelle peropératoire (33°5).

Suites simples. Régression de la cyanose. Sécrétions sanglantes dans la trachée et opacités floconneuses pulmonaires. Ventilation spontanée au 4ème jour. Détubé au 11ème jour. Discrète cyanose des extrémités. Mort subite et inexplicable à 21 mois. Etait peu cyanosé. 11 kg. Se tenait debout. Le coeur était gros et les poumons fortement vascularisés.

Anatomie : Vaisseaux transposés. Pas de canal. Pas de CIV. Large CIA chirurgicale (25 mm x 15 mm) !

.../.

Obs. n° 18 -. Eric SOU. - BLALOCK-HANLON à 9 mois. - 4,940 kg.

Poids de naissance 3,440 kg. Cyanose à la naissance. A 9 mois : cyanose importante. Bombement thoracique; S.systolique d'intensité moyenne (3,5/6) tout le long du bord gauche et au bord droit; Hépatomégalie; Hémiplegie gauche. Hypotrophie; Cardiomégalie; pédicule masqué par le thymus; coeur ovoïde; hypervascularisation pulmonaire; ECG atypique: surcharge auriculaire droite; axe QRS = 0; surcharge ventriculaire gauche. 5 300 000 globules rouges.

Cathétérisme :

OD	4 mm
VD	74/6
Ao	78/45
OG	21/9

Cinéangiographie veineuse : injection immédiate de l'Ao après le VD; faible passage dans l'OG. Cinéangiographie sélective dans l'OG; faible reflux dans l'OD; opacification d'un grand VG et d'une grosse AP; faible injection de l'Ao.

Intervention (19.2.66): Léger frémissement sur l'AP. Résection septale. Inefficacité cardiaque. Massage et réanimation. Coeur à nouveau efficace. Saturation dans l'OD = 94 %. Arrêt cardiaque quelques minutes plus tard.

Anatomie : cardiomégalie; vaisseaux transposés. Ao (30 mm circ.) part du VD; AP (30 mm circ.) postérogauche part du VG. Bourrelet fibreux 5 mm au-dessous des valves pulmonaires. CIV postérieure, musculaire, derrière l'éperon de Wolff. Très grosses branches de l'AP. Canal artériel perméable mais de faible calibre. CIA de bonne taille atteignant presque la fosse ovale où se trouve une petite CIA type ostium secundum.

Obs. n° 19 -. Marie-Hélène GAR. - BLALOCK-HANLON à 11 jours - 3,050 kg.

Poids de naissance 2,980 kg. Cyanose le 1er jour. 2ème jour : cyanose intense; examen cardiovasculaire normal; acidose métabolique; pH 7,30; pCO₂ 36 mm; CO₂t 17 mEq -. 4ème jour : petit souffle systolique. 6ème jour : tentative infructueuse de cinéangiographie (bradycardie par bloc auriculo-ventriculaire). 10ème jour : coeur à peine augmenté de volume; pédicule étroit, surcharge vasculaire pulmonaire. Axe QRS + 150°; surcharge ventriculaire droite.

Intervention (12.3.66). Résection septale. Hypothermie accidentelle (30°5 en début d'intervention - 35°5 en fin d'intervention). Saturation périphérique : 47 % avant BH; 57 % après BH.

Premières heures : hypotonie; pauses respiratoires, bradycardie à 60 par bloc auriculo-ventriculaire. Acidose métabolique sévère : pH 7,17; pCO₂ 25 mm; CO₂t 10 mEq -. 2ème jour : obstruction trachéale par caillots. Suppuration de la plaie de dénudation de saphène (staphylocoque). Opacités floconneuses du clamp droit. Acidose majeure (pH 7,09); 3ème jour : acidose corrigée. Rythme nodal. Colonies de muguet dans la trachée. 4ème jour : cyanose importante, insuffisance cardiaque (hépatomégalie, cedème périphérique) !

Staphylocoque pathogène en abondance dans le cavum. Opacités pulmonaires floues. Bradycardie croissante. Décès.

Anatomie : cœur : 37 gr. Vaisseaux transposés. VG non dilaté 4 mm épais. - VD non dilaté, 4 mm. épais. -. Septum interventriculaire intact. PFO dilaté. Petite CIA chirurgicale (3 mm x 3 mm). Gros canal artériel. Lobe pulmonaire supérieur droit infarci, sans abcès visible. Poumon gauche normal.

Obs. n° 20 - Annabelle TAI. - BLALOCK-HANLON à 3 mois $\frac{1}{2}$. 3,580 kg.

Poids de naissance 3,450 kg. Cyanose à la naissance. Croissance difficile. A 3 mois $\frac{1}{2}$: cyanose intense, dyspnée. Hépatomégalie. S.systolique latéro-sternal gauche d'intensité modérée. B2 bien perçu, unique. Cardiomégalie modérée ; pédicule étroit ; poumons bien vascularisés. Surcharge auriculaire droite modérée ; axe QRS + 170° ; surcharge ventriculaire droite -. 6 150 000 globules rouges.

Intervention (19.3.66) . Circulation bronchique importante. Résection de 1cm2 environ de cloison interauriculaire. A l'ablation du clamp et au desserrage des lacs le cœur ne rosit pas. Période de bradycardie. Saturation OD avant B.H. : 49 % ; après B.H. : 29 %.

Dans les premières heures : hypothermie (35°), hypotonie ; aspirations trachéales sanglantes abondantes ; cyanose importante malgré la ventilation artificielle ; déshydratation. Acidose mixte majeure : pH 6,86 ; pCO2 47 mm ; CO2t 9,2 mEq. Quelques heures après l'intervention : réapparition de la bradycardie, anurie, hypothermie à 34°. Décès.

Anatomie : Cardiomégalie (63 g). Vaisseaux transposés. Ao part du seul VD. AP postéro-gauche part du seul VG. VD dilaté et épais (6mm). VG de dimensions normales, 7 mm épais. Pas d'obstacle sur la voie pulmonaire. Pas de canal. Pas de CIV. Bonnes dimensions de l'OD. Petite CIA (ostium secundum) dans la fosse ovale. CIA chirurgicale de très petite taille. Hémorhax droit. Poumon droit très congestif. Poumon gauche normal.

Obs. n° 21 - Olivier CON. - BLALOCK-HANLON à 8 jours. 3,600 kg.

Poids de naissance 3,900 kg. Cyanose à la naissance. A 8 jours : cyanose intense. Petit S.systolique. B2 accentué. Cardiomégalie modérée, ovoïde ; pédicule étroit ; poumons vascularisés. Surcharge auriculaire droite modérée ; axe hyperdroit (- 150°) ; surcharge ventriculaire droite -. 5 340 000 globules rouges.

Intervention (25.3.66). Résection de 1 cm2 environ de tissu septal. Bradycardie à 50 pendant le clampage auriculaire. Le cœur rosit à la levée du clamp et des lacs. Saturation OD avant B.H. : 34 % ; après B.H. : 72 % -. Poumon droit oedémateux. Durée de l'intervention : 3 h.30 -.

Dans les premières heures : hypothermie (35°) ; abondantes sécrétions trachéo-bronchiques sanglantes ; cyanose . Acidose métabolique : pH 7,28 ; pCO_2 30 mm ; CO_2 15,6 mEq - . Cyanose notable pendant plusieurs jours (ventilation artificielle prolongée) . Désunion et suppuration de la thoracotomie . Détubé au 17^{ème} jour . Cyanose encore franche .

A 28 mois : 10,500 kg ; 85 cm . Retard psycho-moteur (ne marche pas, parle un peu) . Déformation thoracique . Cyanose des lèvres et des ongles . Hippocratisme digital . S.systolique d'intensité modérée, latérosternal gauche . Eclat de B2 à la base . Pas d'insuffisance cardiaque . Cardiomégalie ; très grosses AP . Axe QRS inchangé ; surcharge ventriculaire droite . 8 600 000 globules rouges ; 16,75 g d'hémoglobine . Cathétérisme et angiographie envisagés en vue de correction complète .

Obs. n° 22 - . Ronan CHA . - BLALOCK-HANLON à 2 mois $\frac{1}{2}$ - 3,950 kg .

Poids de naissance 3,350 kg . Cyanose à la naissance . A 2 mois $\frac{1}{2}$ cyanose importante ; S.systolique d'intensité moyenne (3,5/6) au bord gauche, rugueux au foyer pulmonaire . Hépatomégalie . Cardiomégalie ; pédicule étroit ; vascularisation pulmonaire un peu accentuée . Axe QRS + 140° ; surcharge ventriculaire droite modérée . Cathétérisme .

TVI	7,7 v	
VD	8	80/0
Ao	10	80/20 moy. 40

Angiographie : transposition des gros vaisseaux . CIV et sténose pulmonaire .

Intervention (14.4.66) . AP droite de bon calibre, battante, frémissante . Sous-clavière droite trop petite (3 mm diam.) pour un bon BLALOCK . Résection septale d'un cm2 environ en direction du PFO . Le coeur rosit au déclampage . Dans l'OD avant B.H. = pH 7,31 ; saturation 39 % ; après B.H. = pH 7,48 ; saturation 76 % .

Suites simples . Abondantes sécrétions hémorragiques dans les premières heures et images micronodulaires bilatérales . Ventilation par RPR pendant 24 heures . Détubation au 8^{ème} jour . A 4 mois $\frac{1}{2}$; cyanose moins prononcée qu'avant l'intervention mais s'alimente mal ; retard psychomoteur et pondéral . Décès à 9 mois (6 mois après B.H) au cours d'une infection rhinopharyngée avec otite . Etait resté cyanosé ; croissance difficile .

Obs. n° 23 - . Eric PEC . - BLALOCK-HANLON à 14 jours - 3,530 kg .

Poids de naissance 4,190 kg . Cyanose à la naissance . A 14 jours : très cyanosé . Insuffisance cardiaque (gros foie, oedème périphérique) ; pas de souffle ; mouvements convulsifs . Gros coeur ovoïde ; pédicule étroit ; augmentation discrète de la vascularisation pulmonaire . Discrète surcharge auriculaire droite . Axe QRS + 150° ; surcharge ventriculaire droite ; 6.690 000 globules rouges .

Intervention en urgence (16.5.66). Le coeur supporte mal une large prise du clamp de COOLEY (bradycardie). Résection d'une portion de cloison interauriculaire qui paraît d'assez bonne taille. Le coeur rosit au déclampage. Dans l'OD avant B.H. : pH 7,29 ; saturation 37 % ; après B.H. = pH 7,31 saturation 53 %.

Etat inquiétant dans les premières heures ; agitation puis adynamie ; cyanose importante malgré ventilation en oxygène pur. Aspirations de caillots dans les voies respiratoires. Hyponatrémie (126 mEq). Acidose mixte : pH 7,27 ; pCO₂ 44 mm ; base déficit 8 mEq -. Insuffisance cardiaque majeure (très gros foie ; oedème périphérique ; prise de poids excessive (200 g ! en 6 jours). Suppuration de la plaie de thoracotomie (streptocoque). Arrêt cardiaque le 7ème jour.

Anatomie : coeur modérément hypertrophié. Gros vaisseaux transposés. Ao issue du VD (20 mm circ.) ; AP (20 mm circ.) issue du V.G. -. Canal artériel perméable (3 mm diam.). PFO (5 mm x 5 mm). Petite CIA chirurgicale (5 mm x 5 mm). Pas de CIV. Poumons infiltrés. Muqueuse trachéobronchique ulcérée ; abondant exsudat purulent.

Obs. n° 24 -. Mathias GAL. - BLALOCK-HANLON à 8 jours. 3,120 kg.

Poids de naissance 3,400 kg. Cyanose à la 4ème heure. A 8 jours : cyanose importante ; bon état général ; pas de souffle ; hépatomégalie ; discret oedème périphérique. Cardiomégalie : pédicule étroit ; poumons vascularisés. Surcharge auriculaire droite ; Axe QRS - 150° ; surcharge ventriculaire droite discrète. 6 300 000 globules rouges.

Intervention en urgence (28.5.66) -. Résection de la cloison jusqu'à la fosse ovale. Le coeur rosit au déclampage. Dans l'OD avant B.H. : pH 7,44 ; saturation 41 %. Après B.H. : pH 7,41 ; saturation 79 %.

Suites simples. Intubé 48 heures. Cyanose discrète. A 26 mois : 9,050 kg ; 81 cm. Cyanose modérée des extrémités. Discrète dyspnée d'effort. Petit hippocratisme digital. S₁ systolique faible (1/6). B2 fort. Pas d'insuffisance cardiaque. Cardiomégalie et hypervascularisation pulmonaire modérées. ECG inchangé. 7 370 000 globules rouges ; 16,75 g d'hémoglobine.

Cathétérisme et angiographie envisagés en vue de correction à coeur ouvert.

Obs. n° 25 -. Eric WEG. - BLALOCK-HANLON à 23 jours - 3,340 kg.

Poids de naissance 3,470 kg. Cyanose à la 5ème heure. A 3 semaines : cyanose intense ; insuffisance cardiaque (hépatomégalie, oedème de la face et des extrémités) ; petit S₁ systolique. Cardiomégalie ; pédicule étroit ; pointe relevée ; grosses artères pulmonaires. Surcharge auriculaire droite ; Axe QRS + 150° ; surcharge ventriculaire droite. 5 200 000 globules rouges.

Intervention (18.6.66). Bradycardie au moment de la dissection des veines pulmonaires. Résection septale de bonnes dimensions. Le coeur rosit au déclantage. Dans l'OD avant B.H. : pH 7,15 ; saturation 25 % ; après B.H. : pH 7,31 ; saturation 94 %. Hypothermie accidentelle : 34° en début d'intervention ; 33° à la fin.

Suites simples. Discrète cyanose. Sécrétions trachéobronchiques sanglantes. Trouble de ventilation du côté gauche. Détubation au 20ème jour. Pas d'insuffisance cardiaque. A 25 mois : résultat moyen (cyanose, hypotrophie

Obs. n° 26 -. Corinne BRE. - BLALOCK-HANLON à 5 semaines - 3,070 kg.

Poids de naissance 3,220 kg. Cyanose à la naissance. Malaise post-prandial le 15ème jour. A la 5ème semaine : très cyanosée, tachypnéique ; crises convulsives ; insuffisance cardiaque (hépatomégalie, oedème des extrémités) ; petit S systolique. Gros coeur, pédicule étroit ; vascularisation pulmonaire accentuée. Axe QRS + 135° ; surcharge ventriculaire droite -. 5 000 000 globules rouges.

Intervention (24.6.66) . Avant B.H. : pH 7,06 ; saturation 23 %. Après B.H. : pH 7,28 ; saturation 72 % (dans l'OD).

Premier jour : abondantes sécrétions sanglantes dans les voies respiratoires et opacités pommelées du côté droit ; obstruction trachéale par des caillots. Episode de détresse respiratoire suivi d'hématémèse et melaena. Maintenu intubée et ventilée par RPR. Après une phase d'amélioration décès au 6ème jour (bradycardie puis arrêt cardiaque).

Anatomie : gros coeur ; vaisseaux transposés. Canal artériel à peine perméable. Petite CIV musculaire (2 mm x 2 mm). PFO à peine perméable. CIA chirurgicale de taille moyenne (5 mm x 5 mm).

Obs. n° 27 -. Emmanuel SAU. - BLALOCK-HANLON à un mois -. 3,600 kg.

Poids de naissance 3,850 kg. - Cyanose à la 15ème heure. Les premiers jours : auscultation normale, poumons d'aspect normal, coeur de volume normal. A 17 jours : insuffisance cardiaque (gros foie, oedème des pieds) ; gros coeur ovoïde ; pédicule étroit ; vascularisation pulmonaire légèrement accentuée. Axe QRS + 150° ; surcharge ventriculaire droite. 5 400 000 globules rouges.

Intervention (19.7.66). Trois arrêts cardiaques au cours de la dissection, le 3ème jugé définitif. Arrêt de la ventilation. Réalisation néanmoins d'une résection septale de bonne taille. Les battements cardiaques reprennent quelques minutes après arrêt de la ventilation. Dans l'OD, en début d'intervention : pH 7,35 ; saturation 30 % ; Après résection septale : pH 7,01 ; saturation 64 % . Hypothermie accidentelle à 33°.

Quelques heures après : conscient ; ventilation spontanée ; cyanose modérée. Abondantes sécrétions sanglantes dans les voies respiratoires. pH normal ; température normale. Rythme nodal pendant 48 heures. Hyponatrémie à 124 mEq le 2ème jour. Désunion et suppuration de la plaie de thoracotomie. Détubation au 4ème jour. A 16 mois, poussée d'insuffisance cardiaque à la suite d'une infection intercurrente.

A 27 mois : 12,200 kg ; 88 cm. Cyanose modérée. Hippocratisme digital. S. systolique de moyenne intensité. Pas d'insuffisance cardiaque. Cardiomégalie modérée ; vascularisation hilare accentuée. 8 800 000 globules rouges. 17,5 g. Hb.

Cathétérisme et angiographie envisagés en vue de réparation complète.

Obs. n° 28 -- Alain VEN. -- BLALOCK-HANLON à 23 jours.

Poids de naissance : 3,680 kg. Cyanose et souffle systolique à la naissance. A 15 jours, cyanose importante, S. systolique de bonne intensité, maximum bas situé (3/6). B2 normal. Insuffisance cardiaque (gros foie, oedème des mains et des pieds). Cardiomégalie, pédicule normal, arc moyen creux ; poumons clairs à la périphérie, artères pulmonaires de petite taille. Surcharge auriculaire ; Axe QRS + 150° ; rS dans toutes les précordiales. Hésitation entre transposition des gros vaisseaux avec sténose pulmonaire et sténose pulmonaire serrée à septum interventriculaire intact. Angiographie sélective ventriculaire droite : aorte en position antérieure, naissant du V.D. ; coarctation peu serrée.

Intervention (19.8.66). Résection d'une bonne portion de cloison jusqu'à la fosse ovale. Bradycardie pendant le temps du clampage auriculaire.

Dans les premières heures : acidose mixte (pH 7,20), hyponatrémie à 114 mEq % (un diurétique la veille, pas de Na pendant l'intervention).

Suites assez simples. Intubé et ventilé (RPR) pendant 4 jours. Encombrement respiratoire et opacités pulmonaires droites. 8 jours après l'intervention résultat médiocre : cyanose permanente, alimentation difficile, insuffisance cardiaque non réduite. Amélioration pendant les 5 mois suivants : cyanose modérée, insuffisance cardiaque réduite. A partir du 8ème mois nombreux malaises, insuffisance cardiaque, troubles du rythme (bradycardie nodale, accès de tachycardie sinusale ou supraventriculaire), bloc de branche droit complet, importante cardiomégalie. Décès à 14 mois.

Anatomie : très gros coeur. Aorte (30 mm circ.) issue du VD. AP très large (35 mm circ.) issue du VG dont la cavité est réduite et la paroi épaisse (15 mm). Pas de sténose pulmonaire. Canal artériel oblitéré. A la face interne de l'aorte, fin liseré (coarctation). Bourrelets malformatifs sur la mitrale et la tricuspide. Petite CIV partiellement obstruée par l'hypertrophie septale et par un gros bourrelet tricuspide. VD 5 mm épais. Vaste OD - CIA type ostium secundum (7 mm diam.) séparée par un petit pont septal d'une large CIA chirurgicale.

.../.

Obs. n° 29 --. Jacques FOU. -- BLALOCK-HANLON à 5 jours.

Poids de naissance 3,200 kg. Cyanose à la naissance. A 3 jours : cyanose importante ; hépatomégalie ; petit S.systolique au bord gauche. Cardiomégalie importante ; pédicule étroit ; vascularisation pulmonaire accentuée. Axe QRS + 90° ; surcharge ventriculaire droite modérée. 5 800 000 globules rouges.

Intervention (23.9.66). Création d'une CIA de grande taille. Suites troublées par des complications respiratoires (atélectasie du lobe supérieur droit et paralysie diaphragmatique droite) et des complications infectieuses (diarrhée et bactériémie à salmonelles). Ventilé au RPR pendant 3 jours. Détubé au 41 ème jour. Cyanose discrète ; souffle systolique de bonne intensité ; pas d'insuffisance cardiaque.

A 17 mois : 8,500 kg ; 82 cm. Nombreuses infections respiratoires. Croissance difficile. Retard moteur (se tient debout avec appui) ; bon développement intellectuel ; cyanose modérée, un peu plus accentuée que dans les premiers mois ; S.systolique de moyenne intensité (3,5/6) ; pas d'insuffisance cardiaque. Cardiomégalie stable ; forte hypervascularisation pulmonaire ; paralysie de la coupole droite. Axe QRS + 160° ; surcharge ventriculaire droite discrète. 7 000 000 globules rouges. 16,75 g. Hb.

Cathétérisme et angiographie envisagés en prévision de correction complète.

Obs. n° 30 --. Dominique SAN. -- BLALOCK-HANLON à 6 jours. -- 4,100 kg.

Poids de naissance 4,600 kg. (né par césarienne). Cyanose le 2ème jour. Au 5ème jour : cyanose intense, même sous oxygène, tirage, mauvais état général, hypotonie ; pas de souffle ; insuffisance cardiaque (forte hépatomégalie). Acidose métabolique malgré réanimation (pH 7,32 ; pCO2 41 mm ; CO2t 23,7 mEq). Cardiomégalie avec augmentation du volume cardiaque depuis le 2ème jour ; pédicule étroit ; poumons hypervascularisés. Axe droit. Surcharge ventriculaire droite.

Intervention en urgence (11.10.66). Création d'une CIA de bonne taille. Le coeur rosit au déclampage. Dans l'OD avant BH : pH 7,43 ; saturation 46% ; pO2 26 mm -. Après BH : pH 7,44 ; saturation 75 % ; pO2 43 mm.

Abondantes aspirations trachéobronchiques sanglantes pendant 24 heures. Hernie du poumon droit dans le 4ème E.I.D. Ventilation par RPR pendant 3 jours. Intubé 5 jours. 9ème jour : atélectasie totale du poumon droit rapidement résolutive (trouble de ventilation sans doute favorisé par un trouble de la dynamique respiratoire du fait de la déhiscence pariétale). 10ème jour : excellent aspect ; pas de cyanose. Evolution ultérieure ; cyanose modérée ; insuffisance cardiaque épisodiquement majorée par plusieurs infections respiratoires mais, dans l'ensemble, contrôlée ; hypotrophie (6,300 kg à 13 mois). Pas de souffle ; B2 fort ; Cardiomégalie stable, modérée ; hypervascularisation pulmonaire de moyenne importance. Axe QRS +110°. Surcharge ventriculaire droite : 6 100 000 globules rouges. Décès au cours d'une infection respiratoire , à 13 mois.(9.11.67). Pas d'examen anatomique.

Obs. n° 31 -. Francis BRO. - BLALOCK-HANLON à 5 jours.

Poids de naissance 3,400 kg. - Cyanose à la 6ème heure. 5ème jour: cyanose intense ; hypotonie ; hépatomégalie ; discret oedème périphérique ; petit S.systolique latéro-sternal gauche. Cardiomégalie modérée ; pédicule caché par le thymus ; pas d'arc moyen ; poumons hypervascularisés. Axe QRS + 150° ; surcharge biventriculaire . 4 200 000 globules rouges.

Intervention (8.11.66) : bradycardie pendant la résection septale. Au déclampage le coeur rosit. Dans l'OD avant B.H. : pH 7,38 ; pO₂ 15 mm ; saturation 23 % . Après B.H. : pH 7,18 ; pO₂ 88 mm ; saturation 93 %.

Suites simples ; ventilé pendant 48 heures par RPR. ; intubé 5 jours. Saignement abondant dans les voies respiratoires durant les premières heures. Rythme nodal pendant 5 jours. A 23 mois : cyanose discrète ; excellent développement (14,100 kg ; 91 cm ; marche) ; aspect voisin de la normale. S.systolique modéré (2/6). Pas d'insuffisance cardiaque. CardiomégaHe modérée ; hypervascularisation d'importance moyenne. Forte surcharge ventriculaire droite ; axe QRS = 180° -. 6 400 000 globules rouges. 10,80 g. d'Hb.

Cathétérisme et angiocardigraphie envisagés en prévision de la correction à coeur ouvert.

Obs. n° 32 -. Latifa BEN M. -. BLALOCK-HANLON à 5 semaines -. 3,060 kg.

Poids de naissance 2,700 kg. Cyanose à la naissance. Quelques malaises pendant les premières semaines. A 5 semaines : cyanose importante ; S.systolique d'intensité moyenne (3,5/6) au 4° EIG ; bruit protodiastolique roulant à la pointe ; pas d'insuffisance cardiaque. Gros coeur ovoïde ; pédicule étroit ; hypervascularisation pulmonaire. Axe QRS + 110° ; surcharge ventriculaire droite modérée.

Intervention (12.12.66). Création d'une grande CIA. Dans l'OD avant B.H. : pH 7,48 ; pO₂ 32 mm ; saturation 45 % . Après B.H. : pH 7,44 ; pO₂ 53 mm ; saturation 82 %.

Pendant les premiers jours : encombrement respiratoire important et cyanose obligent à une ventilation mécanique (RPR) pendant 12 jours (permanente pendant 4 jours, ensuite discontinue). Rythme nodal pendant les premières heures. Au 15ème jour : cyanose modérée des extrémités. A un an : la cyanose jusque là discrète s'accroît. A 19 mois : 9,640 kg. 76,5 cm. Cyanose de moyenne importance ; pas d'insuffisance cardiaque. Bon développement psychomoteur et somatique. S.systolique d'intensité moyenne. Bombement thoracique. Volume cardiaque stable. Même surcharge ventriculaire droite.

Obs. n° 33 -. Franck GUY. - BLALOCK-HANLON à 12 jours. 2,700 kg.

Poids de naissance 2,900 kg. Cyanose au 2ème jour. Au 12ème jour: cyanose intense, tachypnée ; bon état général ; pas d'insuffisance cardiaque.

Systolique faible (1/6) au bord gauche ; B2 claqué à l'endapex. Coeur à peine augmenté de volume ; pointe relevée ; pédicule étroit ; artères pulmonaires bien visibles avec chevelu périhilaire. Axe QRS - 150° ; surcharge ventriculaire droite -. 5 200 000 globules rouges.

Intervention (20.12.66). Création d'une grande CIA. Dans l'OD avant B.E : pH 7,13 ; saturation 51 %. Après B.H : pH 7,50 ; saturation 77 %.

Pendant les premiers jours : acidose métabolique. Ventilation mécanique (RPR) pendant 11 jours (continue 5 jours). Au 15ème jour : cyanose modérée ; S.systolique modéré. A 20 mois : 7,300 kg ; 74 cm. Hypotrophie et retard moteur (ne se tient pas debout). Bon développement intellectuel. Cyanose minime ; déformation thoracique ; hippocratisme digital ; B2 claqué au foyer pulmonaire ; S.systolique modéré (2/6) ; pas d'insuffisance cardiaque. Volume cardiaque stable, peu augmenté. Surcharge ventriculaire droite. 6 200 000 globules rouges ; 11 g Hb. - Excellent résultat sur la cyanose mais hypotrophie. Cathétérisme et angiographie envisagés en vue de correction complète.

Obs. n° 34 -. Cyril PER. - BLALOCK-HANLON à 19 jours. - 2,900 kg.

Poids de naissance 3,150 kg. Cyanose à la naissance. Plusieurs malaises avec perte de connaissance. Hépatomégalie le 3ème jour. Au 18ème jour : cyanose intense ; S.systolique d'intensité moyenne (2,5/6), rude, maximum au 4ème EIG ; très gros foie. Cardiomégalie ; coeur ovoïde ; pointe relevée ; pédicule étroit ; hypervascularisation hilaire. Surcharge auriculaire droite ; axe QRS + 130° ; surcharge ventriculaire droite modérée. 5 200 000 globules rouges.

Intervention (11.1.67) -. Résection septale. Le coeur rosit peu après le déclampage auriculaire. Dans l'OD avant B.H. : pH 7,40 - saturation 35 %. Après B.H : pH 7,32 ; saturation 45 %.

Dans les premières heures : acidose métabolique (pH 7,28) et hyponatrémie (122 mEq %). Ventilé par RPR pendant 48 heures. Intubé 8 jours. Au 9ème jour ; troubles du rythme pendant 48 heures (tachycardie supraventriculaire ; bradycardie nodale). Au 11ème jour la cyanose est modérée. A 14 mois hypotrophie (6 kg ; 71 cm) ; retard psychomoteur important ; cyanose importante. S.systolique rude (3,5/6), maximum bas situé. Pas d'hépatomégalie (traitement digitalo-diurétique permanent). Surcharge auriculaire ; surcharge ventriculaire droite ; axe QRS + 140° ; troubles du rythme : rythme sinusal avec quelques passages de rythme nodal.

Obs. n° 35 -. Philippe REN. - BLALOCK-HANLON à 24 jours.

Poids de naissance 3,160 kg. Cyanose et dyspnée dès les premières heures. A trois semaines ; cyanose intense, tachypnée, tirage. Somnolence hypotonie. Pas de souffle ; pas d'insuffisance cardiaque. Gros coeur globuleux pédicule étroit ; poumons vascularisés ; trouble de ventilation à droite.

Axe QRS + 150° ; qRs V1 , RS V6 -.

A 23 jours : cyanose majeure, fréquentes apnées avec bradycardie et perte de connaissance. Un arrêt cardiaque. Acidose métabolique (pH 7,12). Intubation et ventilation mécanique (RPR).

Intervention en urgence (21.1.67). Condensation du lobe supérieur droit. Résection septale. Dans l'OD avant B.H. : pH 7,15 ; pO2 33 mm ; saturation 47 % -. Après B.H. : pH 7,28 ; pO2 192 mm ; saturation 99 %.

Suites simples ; régression de la cyanose dès les premières heures. Ventilé (RPR) pendant 4 jours. Intubé 5 jours. Disparition de la cyanose et de la dyspnée. Opacité persistante du lobe supérieur droit. Bon résultat pendant 6 mois ; cyanose seulement aux cris. Pas de défaillance cardiaque ; cardiomégalie stable. Décès à 6 mois au terme d'un épisode infectieux avec fièvre élevée, détresse respiratoire qui emporte l'enfant en quelques jours (épisode attribué à une virose suraiguë).

Anatomie : cardiomégalie (65 g). Gros vaisseaux transposés, dans le même plan frontal. Petit canal artériel. Petite CIA (4 mm x 2 mm) à bords lisses, juste sous le toit de l'oreillette. Ventricule unique. Valve tricuspide normale ; devant la valve septale, infundibulum menant à l'aorte. Valve mitrale très anormale, accolée à la paroi du VG ; à la partie antérieure de l'appareil valvulaire, petit orifice ovalaire (4 mm de long) menant dans la cavité ventriculaire. Il s'agit d'une atrésie mitrale.

Obs. n° 36 -. Christian LE B. -. BIALOCK-HANLON à 8 mois $\frac{1}{2}$ 5,040 kg.

Poids de naissance 3,400 kg. Cyanose à la naissance. Hospitalisé quelques jours après la naissance pour cyanose et dyspnée. A 8 mois : hypotrophie (5 kg ; 66 cm) ; cyanose intense ; hépatomégalie ; S.systolique légèrement frémissant (4/6) au 4ème EIG. Cardiomégalie modérée ; pédicule étroit ; pointe relevée ; grosses artères pulmonaires ; surcharge vasculaire pulmonaire modérée. Axe QRS + 120° ; surcharge ventriculaire droite discrète. 7 600 000 globules rouges.

. Intervention (24.1.67).

Pressions :

Cavités gauches (cathéter introduit par la veine pulmonaire supérieure droite) :

OG	15/5
VG	60/0

Cavités droites (cathéter introduit par l'OD) :

OD	16/5
VD	55/5

A.P. droite : 30/20

Création d'une grande CIA. Le cœur rosit dès le déclampage. Pas d'œdème pulmonaire. Dans l'OD avant B.H. : pH 7,33 ; pO2 47 mm. Après B.H. : pH 7,41 ; pO2 81 mm ; saturation 95,4 %.

Cyanose pendant 24 heures ; acidose métabolique majeure initiale (pH 7,02), rapidement corrigée. Opacités nodulaires du poumon droit. Ventilation mécanique (RPR) pendant 3 jours (permanente 24 heures, discontinue ensuite). Détubé le 4ème jour. Cyanose discrète. Suites remarquablement faciles. A 20 mois : la cyanose, qui était discrète les premiers mois, est d'intensité moyenne. 7 200 000 globules rouges. Hippocratisme digital. Développement psychomoteur et somatique difficile (9,050 kg). Cardiomégalie stable.

Ots. n° 37 -. Eric FRA.- RASHKIND à 10 jours. 3,980 kg.

Poids de naissance 4,275 kg. Cyanose intense le 2ème jour; cliché normal. Insuffisance cardiaque le 6ème jour. Le 11ème jour : cyanose importante. S. systolique (2/6) parasternal gauche. Hépatomégalie ; pouls fémoraux normaux. Cardiomégalie ; coeur ovoïde ; hypervascularisation pulmonaire. Axe QRS + 120° ; surcharge ventriculaire droite ; 5 600 000 globules rouges.

Cathétérisme sans intubation (analgésie à l'alcool) (13.3.67).

VCS	8,5 v.	44 %		
VCI	9,5 v.	49 %		
OD	9 v.	46 %	+ 4/ -4	moy. 0
VD	12 v.	61 %	70/ 0 et 4	
OG	19 v.	98 %	10 /4	moy. 6
AO		58 %		

Dans l'aorte : pO₂ 20 mm ; pH 7,38. Une cinéangiographie sélective ventriculaire droite opacifie l'aorte.

Trois passages de ballonnet (1 à 3 ml) : impression d'éclatement de la cloison interauriculaire qui résiste à chaque passage. Après le dernier passage :

VCI	9,5 v.	50 %		
OD	8 v.	42,5 %	+ 5/ -2	moy. 3
VD	10 v.	52 %	70 /0 et 6	
OG	18 v.	92 %	10 /4	moy. 6

Dans l'aorte : pH 7,32 ; pO₂ 20 mm.

La cyanose reste intense. Insuffisance cardiaque irréductible (très gros foie, oedème périphérique) ; double souffle de base ; le coeur augmente de volume. Un mois $\frac{1}{2}$ après RA, état précaire (pH 7,24 ; pCO₂ 90 mm CO₂t 37 mEq. Coloration différentielle ; membres inférieurs roses, membres supérieurs cyanosés ; pouls fémoraux perçus. Dans le sang capillaire, enfant intubé et ventilé en oxygène pur :

- m. sup. : pH 7,46 ; pCO₂ 49 mm ; CO₂t 32 mEq ; pO₂ 30 mm .
 - m. inf. : pH 7,43 ; pCO₂ 38 mm ; CO₂t 32 mEq ; pO₂ 60 mm .

Il y a donc une coarctation et un canal systémique.

Décès 26.4.67 (un mois $\frac{1}{2}$ après RA).

Anatomie : gros vaisseaux transposés. CIA à bords nets. Gros canal artériel s'abouchant dans l'aorte en aval d'une zone rétrécie.

Obs. n° 38 -! Thierry BOU.- RASHKIND à 4 jours. 2,900 kg!

Naissance avant terme ; travail long. Cyanose immédiate. Le 5ème jour ; cyanose intense ; détresse respiratoire ; pas de souffle. Gros coeur ovoïde ; pédicule étroit ; poumons vascularisés. Axe QRS 180° ; surcharge ventriculaire droite.

Cathétérisme (20.3.67). Dans l'aorte (cathétérisée par erreur au lieu de la veine) : pH 6,80 ; saturation 28 % ; pCO2 98 mm ; CO2t 35 vol%. Après intubation, ventilation, réanimation : pH 7,23 ; saturation 49 % ; pCO2 26 mm -. Cathétérisme de la veine fémorale et cinéangiographie ventriculaire droite confirment le diagnostic de transposition ;

OD	saturation 56 %	15/4 moy. 8
VD	saturation 53 %	80/0 et 10
Ao		80/40 moy. 60

Trois passages de ballonnet. Au 3ème passage (3 ml) éclatement du ballonnet. Persistance d'un gradient OG - OD :

OD	13/4	
OG	15/8	saturation 81 %
Ao	80/50	saturation 49 % ; pH 7,12 ; pCO2 100 mm ; CO2t 72 v%!

Oedème pulmonaire hémorragique. Hypothermie à 32°5. Le RA a duré 3 heures.

Décès dans les premières heures en collapsus et acidose majeure.

Obs. n° 39 -! Jean-Luc ALL. - RASHKIND à 2 mois (3,860 kg)
BLALOCK-HANLON à 9 mois (6,100 kg)

Poids de naissance 3,320 kg. Cyanose immédiate. A 2 mois : cyanose intense ; petit S₁ systolique latérosternal gauche ; B2 fort en 2ème EIG. Cardiomégalie ; arc moyen rectiligne ; hypervascularisation pulmonaire ; pédicule étroit. Axe QRS indéterminé ; discrète surcharge ventriculaire droite. 5 100 000 globules rouges.

Cathétérisme (24.3.67) - (Analgesie à l'alcool).

OD	6/-3 moy. 2	pO2 13 mm ; pCO2 41 mm ; pH 7,39
VD	80/0 et 10	
OG	15/8 moy. 12	

Veine pulm. "bloquée" 30/15 moy. 22

La cinéangiographie ventriculaire droite confirme le diagnostic de TGV.

Quatre passages de ballonnet tous accompagnés d'une grande résistance. Après le dernier passage (3,5 ml) :

OD	pO2 18 mm ; pCO2 45 mm ; pH 7,36
	Dans le sang capillaire quelques jours après RA :
	pO2 30 mm saturation 65 %.

A 9 mois : hypotrophie (6,100 kg), cyanose importante, dyspnée, malaises. S.systolique modéré. latéro-sternal gauche. Le coeur a augmenté de volume ; vascularisation pulmonaire modérément accentuée. Surcharge ventriculaire droite modérée.

Intervention (30.10.67), 7 mois après le RASHKIND. Pas d'orifice visible dans la fosse ovale. Création d'une grande CIA. Artère pulmonaire droite tendue ; pressions 80/50. Banding du tronc de l'AP. Chute des pressions à 40/25 dans l'AP droite. Dans l'OD avant B.H. : pH 7,34 ; pO₂ 28 mm

après B.H. : pH 7,34 ; pO₂ 36 mm.

avant banding : pH 7,32 ; pO₂ 48 mm

après banding : pH 7,32 ; pO₂ 29 mm.

En fin d'intervention bradycardie incitant à défaire le banding.

Dans les premières heures : aspirations de caillots dans les voies respiratoires ; acidose métabolique (pH 7,31 ; pO₂ 35 mm ; CO₂t 18 mEq ; pO₂ 40 mm). Intubé pendant 12 jours et ventilé par RPR. A 15 mois (6 mois après BLALOCK-HANLON) : cyanose et dyspnée se sont progressivement atténuées ; pas d'insuffisance cardiaque ; état général médiocre (6,850 kg ; 73 cm) . Le coeur a notablement diminué ; hypervascularisation pulmonaire modérée. Axe QRS 180° ; surcharge ventriculaire droite plus prononcée. 8 800 000 globules rouges.

A 21 mois : 8,250 kg ; 82 cm ; ne marche pas. cyanose moyenne ; B2 fort ; pas de souffle ; pas d'hippocratisme digital ; pas d'insuffisance cardiaque.

Obs. n° 40 -. Eric IMH. - RASHKIND à 5 jours - 3,710 kg.

Poids de naissance 4,100 kg. Cyanose immédiate. A 5 jours : cyanose des extrémités ; pas de souffle. Bon état général, non dyspnéique ; pas d'insuffisance cardiaque. Gros coeur ovoïde ; pédicule étroit ; poumons normaux. Axe QRS + 120° ; surcharge ventriculaire droite. 4 600 000 globules rouges ; 16 g. Hb.

Cathétérisme (14.4.67) :	OD	saturation	33 %
	VD	saturation	32 %
	OG	saturation	98 %

4 passages de ballonnet ; après le 4ème : OD saturation 77 %.

Hémorragie par la plaie de cathétérisme immédiatement compensée. Arrêt circulatoire quelques minutes après le RA. Intubation, massage cardiaque, ventilation par RPR (pH 6,80). Quelques heures plus tard : pH 7,32 ; pCO₂ 35mm ; CO₂t 40 v.% ; saturation 81 % . Le lendemain, hémorragie digestive, hypothermie (35°), arrêt cardiaque. Décès 24 heures après RA.

Anatomie : coeur 41 g. Gros vaisseaux transposés, de calibre égal. VD 4 mm épais. ; VG 5 mm. Canal artériel à peine perméable. Pas de CIV. Cloison interauriculaire perforée de deux larges orifices séparés simplement par une petite bandelette de tissu septal. Il s'agit presque d'une oreillette unique.

Obs. n° 41 -. Pascal HAN.- RASHKIND à 2 mois $\frac{1}{2}$ - 3,740 kg.

Poids de naissance 3,700 kg. Date d'apparition de la cyanose imprécise. Non cyanosé à la naissance. Cyanose manifeste à un mois. A deux mois $\frac{1}{2}$: très cyanosé, tachypnéique, hypotrophique (3,740 kg) ; hypotonique. Insuffisance cardiaque (gros foie, oedème périphérique) ; petit S. systolique. Forte cardiomégalie, pédicule étroit, pas d'arc moyen, poumons hypervascularisés. Surcharge auriculaire droite ; axe QRS 180° ; forte surcharge ventriculaire droite -. 6 400 000 globules rouges.

Cathétérisme (21.4.67) (sous oxygène) :

VCS	8,8 v %	saturation	51 % ;		
OD	8,5		49 % ; +4/- -4	moy. 0 ;	pH 7,45
VD	9,3		54 % ; 90/0 et 10		
OG	17,2		99,5 % ; 13/0	moy. 5	
Veine Pulm. "bloquée"			30/15	moy. 25	

La cinéangiographie ventriculaire droite confirme le diagnostic. 5 passages de ballonnet. Après le 5ème passage (3,5 ml), dans l'OD : 12,8 v. saturation 74 % (enrichissement de 4 volumes). Fin de cathétérisme : dans l'OD : pH 7,54 ; saturation 77 %.

Suites simples. A 7 mois : bon développement psychomoteur. 6,350 kg. Cyanose et dyspnée minimales et intermittentes. Volume cardiaque normal ; vascularisation pulmonaire à peine augmentée. Vivant en novembre 68 (21 mois).

Obs. n° 42 -. Bruno LER.- RASHKIND à 2 mois - 3,760 kg.

Poids de naissance 2,980 kg. Cyanose immédiate qui s'atténue les premiers jours et s'accroît à 6 semaines. A 2 mois, bon état général mais cyanose intense et tachypnée ; S. systolique d'intensité moyenne (3/6), doux, au 4° EIG. Cardiomégalie importante, pédicule étroit, coeur ovoïde, hypervascularisation pulmonaire. Surcharge auriculaire droite ; axe QRS hyperdroit (-150°) ; surcharge ventriculaire droite. 5 900 000 globules rouges.

Cathétérisme (21.4.67) - (Analgésie à l'alcool).

VCS	5,6 v			
OD	7,5	saturation	40 % ;	pH 7,37 ; pCO2 36 mm
VD	5,6			
OG	20,4		94 %	

Cinéangiographie sélective : opacification de l'aorte à partir du VD. 4 effractions de la cloison par le ballonnet. Après le 4ème passage :

OG	17 v	saturation	75 %
OD	14,3		64 % ; pH 7,50 ; pCO2 29 mm

Suites simples ; régression immédiate de la cyanose. A un an : retard psychomoteur (ne se tient pas assis) et somatique (6,980 kg) ; cyanose modérée, hippocratisme digital ; S. systolique inchangé, pas d'insuffisance cardiaque. Le coeur n'a pas augmenté de volume ; hypervascularisation pulmonaire d'importance moyenne. Surcharge auriculaire droite ; axe QRS $+170^\circ$; surcharge ventriculaire droite plus marquée. Polyglobulie : 6 700 000 g.r.- A 18 mois : 7,600 kg ; un malaise avec convulsions ; cyanose, mais assez bonne tolérance ; pas d'insuffisance cardiaque.

.../.

Obs. n° 43 -. Olivier VON. - RASEKIND à 5 jours - 3,190 kg.

Poids de naissance 3,700 kg. Cyanose immédiate. Au 4^{ème} jour : cyanose importante, pas de dyspnée ; pas de souffle, pas d'insuffisance cardiaque. Bon état général. Cardiomégalie modérée, coeur ovoïde ; pédicule étroit, poumons vascularisés. Axe QRS - 150° ; forte surcharge ventriculaire droite. 5 400 000 globules rouges.

Cathétérisme (24.4.67) :

VCS	6,4 v	saturation	32 %		
OD	8,5		44 %	+2 / -2	moy. 0
VD				70 / 0	et 10
OG	18,1		94 %	8/0	moy. 4
Veine pulm. "bloquée"				17/8	moy. 11

Sang capillaire : pH 7,45 ; pCO₂ 35 mm ; saturation 38 %.

La cinéangiographie ventriculaire droite confirme le diagnostic de transposition. 4 passages de ballonnet ; impression de bon éclatement de la cloison. Après le 4^{ème} passage :

OD	13,5 v	saturation	70 %	+2 / -2	moy. 0
OG	16,2		84 %	+4 / -4	moy. 0

Sang capillaire : pH 7,39 ; pCO₂ 41 mm ; saturation 54 %.

Amélioration immédiate de la cyanose mais les semaines suivantes reste cyanosé, s'alimente mal. 3 mois $\frac{1}{2}$ après RA, collapsus aigu, météorisme, diarrhée ; décès en quelques heures.

Anatomie : Coeur 55 g. Gros vaisseaux transposés (Ao antérieure issue du VD ; AP postérieure issue du VG). Pas de CIV. Canal artériel fermé. Fosse ovale perforée d'un orifice de 10 mm x 15 mm aux bords épithélialisés. Rein gauche trois fois plus gros que le droit. Veine rénale gauche obstruée par un caillot rouge à pointe blanche.

Obs. n° 44 -. Reine ROU. - RASHKIND à 14 jours.

Poids de naissance 3,800 kg. Cyanose immédiate. A 12 jours : 3,150 kg ; très cyanosée ; pH 7,30 ; petit S. systolique ; hépatomégalie. Cardiomégalie modérée ; silhouette évocatrice de transposition des gros vaisseaux. Surcharge auriculaire droite ; axe QRS + 100° ; surcharge ventriculaire droite modérée. 6 000 000 globules rouges.

Cathétérisme (2.5.67) sous intubation et ventilation assistée :

VCS	13,2 v	saturation	66 %		
OL	13			11/5	moy. 8
OG	19,9		99 %		
VG	20		99,5 %		
Veine Pulm. "bloquée"				35/25	moy. 20

La cinéangiographie ventriculaire droite confirme le diagnostic de transposition. 3 passages de ballonnet. Dans l'OD, avant RA : pH 7,62 ; saturation 63,5 % ; Après RA : pH 7,52 ; saturation 82 %.

Suites simples. A 4 mois $\frac{1}{2}$: 6,050 kg. Très améliorée. Cyanose modérée ; pas de souffle ; pas d'insuffisance cardiaque. Volume cardiaque inchangé. Vivante en novembre 68 (18 mois).

Obs. n° 45 -. Fabrice MUZ. - BIALOCK-HANLON à 5 semaines - 2,950 kg.

Poids de naissance : 3,050 kg. Cyanose à la naissance. Hospitalisé le 2ème jour pour cyanose ; poumons clairs. 10ème jour : petit S.systolique au 2ème EIG. A 15 jours : cyanose importante ; auscultation normale ; pas d'insuffisance cardiaque. Coeur de volume normal ; poumons clairs ; deux belles branches artérielles pulmonaires. Axe droit ; surcharge ventriculaire droite modérée. Conclusion : FALLOT extrême. A 3 semaines : surcharge vasculaire pulmonaire. Une angiographie sélective ventriculaire droite opacifie massivement l'aorte ; cavités gauches et AP ne sont pas visibles. A 5 semaines : cyanose intense ; hippocratisme digital ; petit S.systolique (1/6) au bord gauche. Cardiomégalie modérée ; pas d'arc moyen creux ; hypervascularisation hilare ; poumons clairs à la périphérie. Axe QRS + 150° ; surcharge ventriculaire droite. 5 700 000 globules rouges.

Intervention (3.5.67). Création d'une CIA de bonne taille. Dans l'OD avant B.H : pH 7,40 ; pO2 35 mm ; saturation 67 %. Après B.H. : pH 7,52 ; pO2 50 mm ; saturation 87 %.

Dans les premières heures : cyanose importante, hypothermie (34°3) bradycardie nodale. Saignement trachéobronchique abondant qui persistera pendant 4 jours (pâleur - 4 400 000 globules rouges). Poumon droit opaque. Acidose mixte (pH 7,19) - décès le 6ème jour.

Anatomie : Coeur 38 gr. Vaisseaux transposés : AP postérieure (30 mm circ.) issue du VG. Ao antérieure issue du VD. Pas de CIV. Canal perméable, de faible calibre. CIA chirurgicale de très grande taille réalisant presque une oreillette unique.

Obs. n° 46 -. Jean-Yves ROB. - RASHKIND à un mois -. 2,810 kg.

Poids de naissance 3,370 kg. Cyanose dès les premières heures. Au 10ème jour : cardiomégalie , insuffisance cardiaque. A un mois : cyanose majeure, tachypnée ; pas de souffle ; insuffisance cardiaque. Très gros coeur ovoïde ; pédicule étroit ; hypervascularisation hilare. Axe QRS + 120° ; surcharge ventriculaire droite modérée. 6 400 000 globules rouges.

Cathétérisme sous oxygène (22.5.67)

VCS	5,4 v.	
OD	7,4	saturation 32 %
VD	7,4	
OG	19,8	84 %

Cinéangiographie ventriculaire droite ; confirme le diagnostic de transposition. Dans le sang capillaire : pH 7,28 ; pCO2 39 mm.

4 passages de ballonnet. Après le 4ème passage (4 ml) :

OD	11,6 v.	pH 7,44	pCO2 30 mm
OG	17,4	saturation 74 %	

Incident : éclatement du ballonnet.

Régression de la cyanose pendant quelques jours mais aggravation secondaire ; cyanose importante ; diminution du volume cardiaque mais insuffisance cardiaque non réduite ; infection de la plaie de cathétérisme. Décès un mois $\frac{1}{2}$ après le RA.

Obs. n° 47 -. Marie BAR. - RASHKIND à un jour.

Poids de naissance 3,110 kg. Cyanose à la 10ème heure. Le 2ème jour : cyanose intense ; pH 7,26 ; auscultation normale ; hépatomégalie importante. Cardiomégalie modérée ; pédicule étroit ; hypervascularisation pulmonaire importante. Surcharge auriculaire droite ; axe droit ; surcharge ventriculaire droite modérée. 5 800 000 globules rouges.

Cathétérisme (24.5.67) :

OD	5,8 v	saturation	30 %	;	+ 6 / 0	moy. 3	;	pH 7,44
VD	5,1		26,5 %		60 / 0			
OG	18,7		97,5 %		+ 4 / 0	moy. 2		
Veine Pulm. "bloquée"					30 / 20	moy. 25		

Cinéangiographie sélective : opacification de l'Ao à partir du V. Après le 4ème passage du ballonnet, dans l'OD : 9,9 v ; saturation 51,5 %.

Suites simples. Amélioration immédiate ; enfant transformée (disparition de la cyanose). A un an : 7,950 kg ; cyanose modérée ; auscultation normale ; cardiomégalie modérée. 6 350 000 globules rouges.

Obs. n° 48 -. Martine HAM. - RASHKIND à un mois.

(Une soeur jumelle décédée d'atrésie oesophagienne).

A la naissance : cyanose et souffle. Augmentation progressive du volume cardiaque. A un mois : mauvais état général ; hypotonie ; cyanose importante ; hypothermie (33°) ; déshydratation ; bradycardie (90 /min.) gros foie ; S.systolique d'intensité moyenne au bord gauche. Gros coeur ovoïde ; pédicule étroit ; hypervascularisation pulmonaire ; surcharge ventriculaire droite.

Cathétérisme en urgence (9.6.67), sous oxygène (intubée).

Sang capillaire (avant cathétérisme) : pH 6,80 ; pCO2 62 mm ; pO2 11 mm ;

Après passage du ballonnet (gonflé à 3 ml) : pH 7,04 ; saturation 70 % ; puis pH 7,47 ; pCO2 45 mm ; pO2 26 mm.

Décès quelques heures après (arrêt cardiaque).

Anatomie : transposition des gros vaisseaux. Pas de CIV. Canal artériel à peine perméable. Très petite CIA. Large ouverture faite par le ballon. Aorte à droite réalisant un double arc avec le canal.

Obs. n° 49 -. Sophie LEM. - RASHKIND à 5 mois $\frac{1}{2}$ -. 5,480 kg.

Poids de naissance 3,210 kg. Discrète cyanose les premiers jours. A 5 mois $\frac{1}{2}$: cyanose des extrémités ; pas de tachypnée au repos ; pas d'insuffisance cardiaque. Frémissement et S.systolique intense au bord gauche ; B normal ; petit bruit protodiastolique roulant en dedans de la pointe.

Cardiomégalie modérée ; coeur ovoïde ; pas d'arc supérieur gauche ; arc moyen creux ; artères pulmonaires normales ; vascularisation pulmonaire à peine augmentée ; discrète surcharge auriculaire droite ; Axe QRS + 130° ; pas de surcharge ventriculaire gauche . 8 700 000 globules rouges.

Cathétérisme (12.6.67) (sans oxygène) :

VCS	6,3 v			
OD	6,7	saturation 31 %	moy. 6 ;	pH 7,42 ; pCO2 38 mm
VD	8,8		100/0 et 5	
OG	13,6	97 %	6/0 moy. 3	
Veine Pulm. "bloquée"			17/6 moy. 11	

Cinéangiographie sélective : l'injection dans le VD opacifie l'Ao ; l'injection dans l'OG opacifie un arbre artériel pulmonaire normal. Après le 3ème passage de ballonnet (3 ml) , dans l'OD :

9,3 v saturation 48 % pH 7,50 ; pCO2 31 mm

Résultat immédiat médiocre : reste fortement cyanosée. A 20 mois : retard moteur (ne marche pas) et pondéral (8,400 kg) ; cyanose franche ; S. systolique d'intensité moyenne latérosternal gauche ; pas d'insuffisance cardiaque ; pouls périphériques amples. Cardiomégalie modérée ; hypervascularisation hilare ; clarté relative à la périphérie des champs pulmonaires. Axe QRS inchangé ; pas de surcharge ventriculaire gauche. Cathétérisme et angiocardiographie envisagés en vue de correction à coeur ouvert.

Obs. n° 50 -. Anne CAB. - RASHKIND à 8 mois -. 5,250 kg.

Poids de naissance 3,500 kg. Le 5ème jour : cyanose ; S. systolique d'intensité moyenne. A 3 mois : oedème pulmonaire . A 8 mois : cyanose importante ; tachypnée au repos ; hypotrophie ; retard moteur (ne se tient pas assise). Bombement thoracique ; petit S. systolique au bord gauche ; B2 normal. Cardiomégalie importante. Surcharge biauriculaire ; axe QRS + 120° ; surcharge biventriculaire . 8 500 000 globules rouges.

Cathétérisme (16.6.67) (anesthésie générale ; oxygène 50 %).

VCS	8,2 v		
OD	9,5	12/3 moy. 6 ;	pH 7,42 ; pCO2 43 mm
VD	9,5	90/0 et 10	
OG	16,1	saturation 99 % ;	13/7 moy. 10
VG	16,1	80/0 et 10.	

La cinéangiographie ventriculaire droite confirme le diagnostic de transposition. Après le 3ème passage de ballonnet (4 ml) :

OD 13 v
OG 15,9

Nette amélioration post-opératoire : discrète cyanose des extrémités ; dyspnée modérée ; petit S. systolique.

Dans le sang capillaire : pH 7,43 ; pCO2 34 mm ; saturation 63 %

A 18 mois : 8,700 kg. Commence à marcher ; cyanose modérée ; auscultation inchangée ; pas d'insuffisance cardiaque ; bombement thoracique. Le coeur n'a pas augmenté de volume ; vascularisation pulmonaire importante. Surcharge auriculaire droite ; Axe QRS + 140° ; surcharge ventriculaire droite ; 7 300 000 globules rouges ; 18 g. Hb.

Cathétérisme :

VCS	12 v.	saturation	49 %	
OD	17,2		70 %	; 8/0 moy. 4
VD	16,2		66 %	; 96/0 et 6
Ao	16,7		68 %	; 100/70 moy. 86
OG	23,4		95 %	; moy. 7
AP				82/50 moy. 66
Veine Pulm. "bloquée"	23,4 v.			moy. 8

Le cathéter franchit une CIA qui paraît large ; à partir du VD il pénètre dans l'Ao d'une part, dans l'AP d'autre part, par une large CIV. Egalité des pressions ventriculaires et HTAP.

Angiographie sélective ventriculaire droite : face : Ao opacifiée à partir du VD ; AP opacifiée aussitôt après, dilatée, se projette sur l'Ao ; profil : opacification rapide de l'Ao en position antérieure et presque simultanément passage dans le VG par une CIV et opacification d'une grosse AP située dans la concavité de l'Ao ; peut-être un petit canal.

Vivant à 25 mois ; l'indication d'un banding de l'AP est posée.

Obs. n° 51 -. Luc COP. - RASHKIND à 11 mois - 7,300 kg.
BLALOCK-HANLON à 25 mois - 11 kg.

Poids de naissance 4,440 kg. Cyanose et S.systolique à la naissance. A 11 mois : hypotrophie (7,300 kg ; 75 cm) ; cyanose importante ; hippocratisme digital ; bombement thoracique. S.systolique rude et frémissent au 5ème EIG ; pas d'insuffisance cardiaque ; cardiomégalie ; arc moyen concave ; forte hypervascularisation pulmonaire. Discrète surcharge auriculaire droite ; Axe QRS - 150° ; surcharge biventriculaire. 7 400 000 globules rouges.

Cathétérisme (4.7.67) (anesthésie générale.- 50 % d'oxygène) :

VCS	7,6 v		
OD	6,8	8/4 moy. 5	; pH 7,41 ; pCO2 43 mm
VD	12,3	70/0 et 10	
OG	14,9		
Veine pulm. "bloquée"		20/10 moy. 15	

Cinéangiographie sélective ventriculaire droite : opacifie une Ao volumineuse en position antérieure.

RASHKIND difficile du fait de la résistance du septum. Plusieurs passages de ballon. 2 ballonnets éclatent avec perte de substance sur un ballonnet, sans conséquence apparente. Après le dernier passage, dans l'OD:
9,4 v ; pH 6,96 ; pCO2 26 mm ; CO2t 13v % ;

Quelques heures après RA, dans le sang capillaire : pH 7,52 ; pCO₂ 19 mm ; CO₂t 35 v ; saturation 62 % (sous tente à oxygène). Atténuation de la cyanose. A 25 mois : bon développement psychomoteur et somatique (11 kg. - 83 cm) ; cyanose franche des extrémités ; hippocratisme digital. S. systolique d'intensité moyenne au 4° EIG ; bruit roulant proto-diastolique ; B2 accentué. Cardiomégalie plus marquée ; hypervascularisation pulmonaire. Surcharge auriculaire droite plus marquée ; Axe QRS -150° ; surcharge ventriculaire droite - 7 400 000 globules rouges.

Intervention (9.9.68). Grosse AP sur laquelle on perçoit un frémissement. Pressions AP : 40/20. Création d'une grande CIA. Dans l'OD : avant BH : pH 7,37 ; pCO₂ 45 mm ; CO₂t 26 mEq ; pO₂ 37 mm. après BH : pH 7,48 ; pCO₂ 29 mm ; CO₂t 22 mEq ; pO₂ 48 mm.

Dans les premiers jours : acidose métabolique ; hypoxie (pO₂ 30 mm après détubation).

Trois semaines après BLALOCK-HANLON ; cyanose moins importante ; meilleur état général ; courbe de poids ascendante ; pas d'insuffisance cardiaque.

Obs. n° 52 -. Jean Christophe DEL.- RASHKIND à 10 jours. 3,250 kg.

Cyanose 3 heures après la naissance, rapidement croissante. A 10 jours : cyanose intense et permanente ; pas de souffle ; insuffisance cardiaque (gros foie, oedème périphérique). Cardiomégalie modérée ; pas d'arc moyen ; hypervascularisation pulmonaire. Discrète surcharge auriculaire droite. 5 300 000 globules rouges.

	Cathétérisme (11.7.67) (sous anesthésie générale)	
VCS	4,2 v	
VCI	5	pH 7,55
OD	6,4	
VD		40/0 et 5
OG	17,4	saturation 96 % ; 11/6 moy. 9
Veine Pulm. "Bloquée"		25/15 moy. 18

Cinéangiographie sélective : l'Ao naît du VD en position antérieure et droite. Plusieurs passages de ballonnets (jusqu'à 3 ml). A la dernière tentative le ballon (gonflé à plus de 3 ml) éclate.

Dans l'OD	8,4 v	8/3 moy. 5 ; pH 7,55 ; pCO ₂ 27 mm
Dans l'OG		12/4 moy. 6

Suites difficiles du fait de troubles respiratoires. Intubé 12 jours et ventilé par RPR. Atélectasie complète du poumon gauche, puis atélectasie du lobe supérieur droit. Alimenté par gavage. La cyanose persiste après détubation. Décès un mois après RA.

Obs. n° 53 -. Laurent RAI. - RASHKIND à 5 mois -. 5,470 kg.

Poids de naissance 3,480 kg. Cyanose à la naissance. Bon développement jusqu'à 4 mois. A 4 mois : majoration de la cyanose, tachypnée, malaises. S. systolique intermittent. A 5 mois : cyanose importante ; pas de souffle ; pas d'insuffisance cardiaque. Coeur de volume normal ; arc moyen rectiligne ; grosses AP mais poumons normaux. Axe QRS + 90° ; surcharge biventriculaire -. 8 600 000 globules rouges.

Cathétérisme (24.7.67) (sous oxygène)

VCS	7,4 v	
OD	7,1	5 / 2 moy. 3 ; pH 7,42 ; pCO ₂ 28 mm
VD	8,7	80/0 et 10
OG	18,1	saturation 93,5 % ; 11/6 moy. 9
Veine Pulm. "bloquée"		20/10 moy. 15

Après 7 passages de ballonnet pas d'enrichissement appréciable dans l'OD (6,9 vol). Dans le sang capillaire : pH 7,17 ; pCO₂ 24 mm ; saturation 45 %. On ne parvient pas à corriger cette acidose métabolique majeure et le décès survient quelques heures après RA.

Anatomie : VG dilaté. VD hypoplasique. Ao part de la partie moyenne du VD. AP issue de la partie antérieure du VD et située au-dessus d'une large CIV surmontée d'un éperon musculaire ; on passe ainsi facilement du VD à l'AP (syndrome de TAUSSIG-BING). Septum interauriculaire largement déchiré par une fente horizontale dans le foramen ovale (10 mm de long) ; Coeur : 64 g.

Obs. n° 54 -. Nicolas BON. - BLALOCK-HANLON à 10 jours -. 3,600 kg.

Poids de naissance 3,800 kg. Cyanose le 5ème jour. Au 8ème jour : cyanose d'intensité moyenne ; dyspnée au moindre effort. Petit S. systolique (2/6). Hépatomégalie importante. Cardiomégalie modérée ; pointe relevée ; pédicule étroit ; arc moyen creux ; poumons vascularisés. Axe QRS + 130° ; surcharge ventriculaire droite modérée. 5 000 000 globules rouges. 9ème jour : détresse respiratoire ; acidose métabolique (pH 7,28 ; pCO₂ 26 mm ; CO₂t 13 mEq) sous respirateur avec oxygène à forte concentration.

Intervention en urgence (4.8.67). Création d'une grande CIA. Le coeur rosit dès le déclampage. Dans l'OD :
avant B.H : pH 7,4 ; pO₂ 27 mm ; saturation 45 % ;
après B.H : pH 7,37 ; pO₂ 50 mm ; saturation 81 % ;

Abondant saignement avec caillots dans les voies respiratoires pendant les premières heures. Ventilation mécanique (RPR) pendant 48 heures. Intubé 3 jours. Cyanose discrète pendant les premiers mois -. A 15 mois : développement psychomoteur et somatique normal (10,980 kg ; 81 cm). Cyanose modérée au repos, franche à l'effort ; hippocratisme digital ; pas de souffle ; pas d'insuffisance cardiaque. Cardiomégalie modérée ; hypervascularisation pulmonaire. Cathétérisme et angiocardioraphie envisagés en vue de la correction à coeur ouvert.

Obs. n° 55 - Eric FOU.- BIALOCK-HANLON à 3 jours. 3,130 kg.

Poids de naissance 3,370 kg. A la naissance, cyanose, réflexes archaïques faibles ; diagnostic : hémorragie méningée. 3ème jour : cyanose importante, bon état général ; pas d'insuffisance cardiaque ; petit S. systolique, B2 unique et fort. Cardiomégalie modérée ; pas d'arc moyen ; pédicule étroit ; poumons bien vascularisés. Surcharge auriculaire modérée ; Axe QRS + 150° ; discrète surcharge ventriculaire droite -. 4 800 000 globules rouges.

Intervention (11.8.67). Création d'une CIA de bonne taille. Le coeur rosit dès le déclampage. Dans l'OD après B.H : pH 7,64 ; pO2 40 mm ;

Suites simples : sécrétions sanglantes abondantes avec caillots dans les voies respiratoires, pendant les premières heures. Ventilation artificielle (RPR) pendant 48 heures (permanente 24 heures puis discontinuée). Détubé le 4ème jour. Cyanose discrète. A 13 mois $\frac{1}{2}$: 7,690 kg ; 74 cm -. Cyanose discrète ; petit S. systolique ; pas d'insuffisance cardiaque. Volume cardiaque et vascularisation pulmonaire modérément augmentés. Rythme nodal ; Axe QRS + 170° ; surcharge ventriculaire droite.

Obs. n° 56 - Philippe MOR.- RASHKIND à 2 mois $\frac{1}{2}$ -. 4,020 kg.

Banding de l'AP et ligature de canal artériel à 6 mois-. 4,450 kg.

Poids de naissance 3,200 kg. Cyanose le 15ème jour. A 2 mois : insuffisance cardiaque ; cyanose importante ; pas de souffle un jour, souffle systolique intense le lendemain. A 2 mois $\frac{1}{2}$: tachypnée, cyanose importante ; bombement thoracique ; VD perçu au creux épigastrique ; frémissement et S. systolique intense (4/6) au 4ème EIG ; B2 normal ; insuffisance cardiaque (gros foie). Cardiomégalie importante, coeur ovoïde ; hypervascularisation pulmonaire ; surcharge auriculaire droite discrète ; Axe QRS + 120° ; surcharge biventriculaire -. 4 700 000 globules rouges.

Cathétérisme (19.10.67) (anesthésie générale).

VCI 7,4 v

VCS 5,2

OD 7,4 6/0 moy. 3

VD 10 60/0 et 5

Veine Pulm. "bloquée " 20/10 moy. 15

Sang capillaire pH 7,38 ; pCO2 38 mm ; saturation 60 % .

Cinéangiographie ventriculaire droite : confirme le diagnostic de transposition. Après le 3ème passage du ballonnet (3ml) 11,7 v d'oxygène dans l'OD.

8 jours après RA, dans le sang capillaire : pH 7,36 ; pCO2 38 ; saturation 60 %. A 6 mois : 4,450 kg ; cyanose moins prononcée mais peu d'amélioration ; insuffisance cardiaque. Le coeur a augmenté de volume ; hypervascularisation pulmonaire.

Intervention (9.2.68) (Thoracotomie gauche). Gros vaisseaux transposés ; Ao plus petite que l'AP ; petit canal artériel (4 mm diam.) :

Ao	pH	7,43	;	saturation	85 %
OG	pH	7,43	;	saturation	97 %
VG		80/2			
AP		65/30			

Banding de l'AP réduisant de moitié le calibre de l'artère.

VG		90/5			
AP		42/25			
OG	pH	7,61	;	saturation	97 %
Ao	pH	7,52	;	saturation	81 %

Ligature du canal artériel.

A 7 mois : 4,300 kg. Cyanose modérée mais peu d'amélioration.

Obs. n° 57 -. Carole VIS. - RASHKIND à 4 jours - 2,300 kg.

Poids de naissance 2,400 kg. Cyanose à la 24ème heure. A 4 jours cyanose importante mais bon état général ; gros foie ; petit S. systolique (1/6). Gros coeur ovoïde ; pédicule étroit ; pas d'arc moyen ; hypervascularisation pulmonaire. Discrète surcharge auriculaire ; Axe QRS + 150° -. 5 100 000 globules rouges. 17,8 g Hb -.

Cathétérisme (25.10.67) (sous oxygène)

VMI	55 %	saturation ;
OD	37 %	17/3 moy. 7
VD	46 %	70/0 et 8

Dans le sang capillaire : pH 7,42 ; pCO2 22 mm ; saturation 59 %.

Impossibilité de cathétériser l'OG. Sang capillaire en fin de cathétérisme : pH 7,38 -.

BIALOCK-HANLON envisagé, mais décès 3 jours après RA au cours d'un malaise alors que son état ne s'était pas aggravé depuis le RA.

Anatomie : coeur 42 g. Gros vaisseaux transposés (AP postéro-gauche) -. PFO ; petit canal perméable. Pas de CIV. Coarctation préductale peu serrée.

Obs. n° 58 -. Anne BUC. - RASHKIND à 2 mois - 3,800 kg.

Poids de naissance 3,480 kg. Cyanose immédiate. A 2 mois : cyanose intense, tachypnée mais bon état général ; petit S. systolique (1,5/6) latérosternal gauche ; discrète hépatomégalie. Cardiomégalie modérée ; arc moyen convexe ; pointe dégagée du diaphragme ; hypervascularisation pulmonaire ; grosses AP. Axe QRS + 140° ; surcharge ventriculaire droite modérée. 7 000 000 globules rouges.

Cathétérisme (30.10.67) (anesthésie générale).

VCS	12,6 v	
VCI	12,3	
OD	14,7	saturation 59 % ; 7/2 moy. 4 ; pH 7,24 ; pCO ₂ 44
VD	13,4	70/0 et 8
OG	22	100 %

Cinéangiographie ventriculaire droite : confirme le diagnostic de transposition. Après le 3ème passage du ballonnet, dans l'OD : pH 7,25 ; pCO₂ 26 mm ; saturation 89 %.

Egalisation des pressions auriculaires : 6/2 moy. 4 -. Atténuation immédiate de la cyanose. Le lendemain du RA : pH 7,40 ; pCO₂ 31 mm ; saturation 67 % (sang capillaire) ! - 5 semaines après RA : 4,500 kg ! cyanose discrète ! A 13 mois : 8,945 kg ; cyanose modérée ; S. systolique modéré (2/6) ; bombement thoracique. Cœur à peine augmenté de volume ; hypervascularisation pulmonaire modérée.

Obs. n° 59 -. Patrice BOR. - RASHKIND à 3 mois - 4 kg.

Poids de naissance 3,750 kg. A un mois $\frac{1}{2}$: cyanose, insuffisance cardiaque. A 3 mois : cyanose importante, insuffisance cardiaque (hépatomégalie) ; hypotrophie ; hypotonie ; bombement thoracique ; S. systolique d'intensité moyenne au 4ème EIG ; pouls fémoraux et radial gauche petits. Très gros cœur ovoïde ; pédicule étroit ; forte hypervascularisation pulmonaire. Surcharge auriculaire droite ; surcharge biventriculaire. 4 800 000 globules rouges.

Cathétérisme (31.10.67) :

VCS	6,1 v	
OD	6,1	moy. 3 mm
VD	12	100/0 et 10
OG	13	8/4 moy. 3
Sang capillaire		pCO ₂ 27 mm ; pH 7,58 ; saturation 67 %

Cinéangiographie : opacifie l'Ao à partir du VD. L'injection sélective ventriculaire gauche opacifie une grosse AP et l'Ao descendante par un gros canal artériel.

Après le 4ème passage du ballonnet (3,5 ml), dans l'OD : 7,6 v d'oxygène.

Après RA : état inchangé, saturation périphérique : 67 % ;

Décès 11 jours après RA.

Anatomie : complexe de TAUSSIG-BING : AP antérogauche, large (44 mm circ.), non sténosée, part au-dessus d'une large CIV antérieure ; Ao ascendante (25 mm circ.) part du VD. Hypoplasie de l'Ao horizontale. Gros canal artériel (20 mm circ.) relie AP à Ao descendante (24 mm circ.) -. PFO complété à sa partie supérieure par une déchirure haute de 8 mm.

Obs. n° 60 -. Sophie SWI. - RASHKIND à 7 jours . 3,200 kg.

Poids de naissance 3,500 kg. Cyanose immédiate. A 7 jours : cyanose importante, tachypnée ; minuscule S.systolique latérosternal gauche ; bruits normaux ; insuffisance cardiaque (gros foie). Discrète cardiomégalie ; cœur ovoïde ; pédicule étroit ; vascularisation pulmonaire normale. Axe QRS + 150° ; surcharge ventriculaire droite. 4 900 000 globules rouges.

Cathétérisme (sous oxygène) (11.11.67) :

OD	3,1 v	6/2 moy. 4 ; pH 7,29 ; pO2 21 mm
VD		50/0 et 10
OG		15/10 moy. 12
Veine Pulm. "bloquée"		20/13 moy. 18

Cinéangiographie sélective ventriculaire droite : confirme le diagnostic de transposition. Après le 4ème passage du ballonnet (3,5 ml) :

OD	8,1 v	5/2 moy. 3 ; pH 7,47 ; pO2 70 mm
OG	14,4 v	10/4 moy. 5

Amélioration immédiate : atténuation de la cyanose et de la tachypnée. Un mois après RA : cyanose permanente, insuffisance cardiaque (gros foie, oedème périphérique) ; pas d'augmentation du volume cardiaque toutefois.

BIALOCK-HANLON envisagé, mais quelques jours plus tard majoration de l'insuffisance cardiaque malgré le traitement digitalo-diurétique, convulsions et coma ; pauses respiratoires ; arrêt cardiaque réversible après massage et réanimation. Découverte d'une hyponatrémie majeure (109 mEq %). Reprise de conscience quelques heures après injection de soluté salé hypertonique. A 9 mois : bon développement (7,850 kg ; 71 cm), bonne vitalité ; cyanose modérée ; pas d'insuffisance cardiaque. Cardiomégalie modérée ; hypervascularisation hilair. Axe QRS 180° ; surcharge ventriculaire droite franche. 5 400 000 globules rouges ; 10,8 Hb.

Obs. n° 61 -. Abdelouahed LIM -. RASHKIND à 22 mois. 9,580 kg.

Cyanose intense ; dyspnée d'effort ; bombement thoracique ; hippocratisme digital ; S.systolique d'intensité moyenne ; B2 unique fort ; hépatomégalie. Cardiomégalie importante ; arc moyen rectiligne ; débord droit important ; poumons hypervascularisés. Surcharge auriculaire droite ; axe QRS - 170° ; surcharge ventriculaire droite -. 8 600 000 globules rouges.

Cathétérisme (21.11.67)

TVI	15,6 v	saturation 61 %
VCS	16,7	
VCI	16,3	
OD	21,8	16/7 moy. 9 ; pH 7,25 ; pCO2 37 mm
VD	25,3	93 %; 80/5 et 10
VG	27,2	100 %; 30/0 et 5

Cinéangiographie sélective ; dans le VD, injecte une Ao en position antérieure ; dans le VG, injecte une AP d'aspect normal, avec petit passage dans le VD.

Après le 4ème passage du ballonnet (4ml) ; dans l' OD : 22,8 v.
d'oxygène ; pH 7,34 ; pCO₂ 33 mm. Pressions auriculaires : OD 11/4 ;
OG 10/0 -.

Reste cyanosé. Un mois après RA : insuffisance cardiaque (très gros foie, oedème périphérique, prise de poids excessive), très gros coeur. Régression progressive de l'insuffisance cardiaque en plusieurs mois. 10 mois après RA : cyanose importante ; diminution de la cardiomégalie ; forte surcharge auriculaire droite ; Axe QRS + 170° ; surcharge biventriculaire : 8 200 000 globules rouges ; 19,6 Hb.

Obs. n° 62 -. Rachel THE.- RASHKIND à 2 mois $\frac{1}{2}$ -. 4,300 kg.
BLALOCK-HANLON et Banding de l'AP à 5 mois -. 5,170 kg.

Poids de naissance 3,590 kg. Le 8ème jour : cyanose, dyspnée, difficultés d'alimentation. A 2 mois $\frac{1}{2}$: cyanose d'intensité moyenne, tachypnée. S₁ systolique d'intensité moyenne (2,5/5) au 4ème EIG. Gros coeur ovoïde, hypervascularisation pulmonaire. Axe QRS indéterminé ; surcharge ventriculaire droite : 5 100 000 globules rouges.

Cathétérisme (30.11.67) (sous oxygène).

TVI	9,1 v		
VCS	7,9		
VCI	10		
OD	8,3	8/4 moy. 5	pH 7,42
VD	12,9	60/8	
Ao	8,7	60/35 moy. 56	
OG	14,6	17/7 moy. 12	
Veine Pulm. "bloquée"		30/15 moy. 23	

Cinéangiographie ventriculaire gauche : opacifie une AP normale et l'Ao par une CIV.

RASHKIND difficile. 6 passages de ballonnet sont nécessaires. Après le dernier passage (ballon gonflé à 4 ml) :

OD	10,9	10/4	pH 7,34
OG		15/10	

Bon résultat immédiat : régression de la cyanose. Amélioration persistante pendant les semaines suivantes puis dégradation progressive. A 5 mois cyanose intense, tachypnée ; insuffisance cardiaque ; malaises ; S₁ systolique de moyenne intensité (3/6).

Intervention (20.2.68). Pressions : OG 15/0 ; VG 50/0 ; AP 50/20 ; Création d'une CIA de bonne taille. Pas d'ostium secundum visible. Le coeur rosit au déclapage. Par une 2ème incision du péricarde en regard des gros vaisseaux, cerclage de l'AP. AP très postérieure, 15 mm de diam. Le cerclage réduit son calibre de moitié. Pressions après banding : 40/20 -.

	Avant B.H			Après B.H	
	OD	OG		OD	OG
pH	7,47	7,52		7,48	7,47
CO ₂ t	22 mEq	21 mEq		19 mEq	18 mEq
pCO ₂	31 mm	26 mm		25 mm	25 mm
pO ₂	31 mm	240 mm		70 mm	425 mm
saturation	56 %	100 %		89 %	100 %

Suites simples. Régression de la cyanose. Détubation à la 48ème heure (ventilée par RPR pendant les premières heures). A 13 mois (8 mois après l'intervention : cyanose modérée ; bon état général mais retard staturopondéral ; pas d'insuffisance cardiaque ; hippocratisme digital.

Obs. n° 63 -. Christophe BLO. - RASHKIND à 8 jours -. 3,100 kg.

Poids de naissance 3,400 kg. Cyanose à la 6ème heure. Saignement anormal dès les premiers jours. Hématomes sous-cutanés spontanés, hémorragies aux points de ponction veineuse. A 7 jours : cyanose intense. S.systolique d'intensité moyenne (3/6) ; click protosystolique au foyer pulmonaire ; pas d'insuffisance cardiaque. Déficit en facteurs du complexe prothrombique (traitement par vitamine K). Discrète cardiomégalie ; pédicule étroit ; poumons bien vascularisés ; art. moyen creux. 4 800 000 globules rouges. 16,5 Hb.

Cathétérisme (18.12.67)

TVI	4,7 v	
VCS	4,5	
OD	5,7	saturation 35 % ; pO2 15 mm ; pCO2 31 mm ; pH 7,39
VD	4,4	
OG	15,5	95 %
VG	15	

Cinéangiographie ventriculaire droite : opacification d'une Ao transposée.

Le passage du ballonnet permet un enrichissement de plus de 2 volumes dans l'OD. Après RA : dans l'OD = pO2 40 mm ; pH 6,86. Arrêt cardiaque irréversible.

Anatomie : Coeur 32 g. Hémopéricarde abondant et suffusions hémorragiques dans le myocarde. Vaisseaux transposés. Canal artériel perméable. Fosse ovale ouverte par une fente horizontale qui crée un orifice de bonne taille. Petite CIV totalement obstruée par des résidus de tricuspide. La tricuspide paraît normale cependant.

Obs. n° 64 -. Véronique SYL. - RASHKIND à 3 jours -. 3,475 kg.

Poids de naissance 3,680 kg. Cyanose à la 7ème heure, rapidement croissante. A 3 jours : cyanose importante ; pas de souffle, pas d'insuffisance cardiaque. Cardiomegalie discrète ; coeur ovoïde ; pédicule étroit ; pas d'art. moyen ; vascularisation pulmonaire légèrement accentuée. Axe QRS 180° ; surcharge ventriculaire droite 21,9 g Hb.

Cathétérisme (24.2.68) (sans anesthésie générale et avec faible débit d'oxygène) :

VCS	9,6 v	
OD	10,5	
OG	24	saturation 100 %

.../.

La sonde passe facilement dans l'OG.

Dans le sang capillaire : pH 7,35 ; pO₂ 39 mm.

Cinéangiographie ventriculaire droite : confirme le diagnostic de transposition. Après le 5ème passage du ballonnet (3,5 ml) :

dans l'OD 18,4 vol. saturation 76 % ; pO₂ 42 mm ; pH 7,34

Cependant, aucune amélioration dans les premiers jours (reste cyanosée). Amélioration un mois plus tard (moins bleue, prend du poids). A 5 mois $\frac{1}{2}$: bon développement psychomoteur et somatique (6,750 kg - 64 cm) cyanose de moyenne importance. Minuscule S₁ systolique. Volume cardiaque et vascularisation pulmonaire à peine augmentés. Axe QRS - 150° ; surcharge ventriculaire droite ; 5 700 000 globules rouges ; 13 g. Hb. A 8 mois : (6,980 kg - 69 cm) ; cyanose modérée ; auscultation, aspect radiologique et ECG inchangés.

Obs. n° 65 - Marie-Thérèse GUA. - RASHKIND à 17 jours. 2,700 kg.

Poids de naissance 2,500 kg. Cyanose le 3ème jour. A 13 jours : cyanose intense. S₁ systolique latérosternal gauche et S₁ continu sous-claviculaire gauche. A 16 jours : cyanose intense ; insuffisance cardiaque (gros foie oedème périphérique) ; S₁ systolique d'intensité moyenne (2,5/6) ; pouls périphériques amples ; pas de souffle continu. Gros coeur ; hypervascularisation pulmonaire. Axe QRS + 170° ; discrète surcharge ventriculaire droite.

Cathétérisme (6.3.68) (anesthésie générale avec oxygène à 100 %.)

VCI 8,3 v

VCS 7,9

OD 9,2 saturation 53 % ; pO₂ 12 mm ; pH 7,54

VD 5,9

Cinéangiographie ventriculaire droite : confirme le diagnostic de transposition. Après le 3ème passage du ballonnet (gonflé à 1ml), dans l'OD : 12,6 v saturation 72 % ; pO₂ 33 mm ; pH 7,62

Amélioration immédiate (très discrète cyanose des ongles). A 4 mois : bon développement (4,800 kg) ; la cyanose n'apparaît qu'aux cris ; même auscultation qu'auparavant. Cardiomégalie stable ; discrète hypervascularisation. Surcharge auriculaire ; Axe QRS 180° ; surcharge ventriculaire droite. 5 700 000 globules rouges ; 14 g. Hb.

Obs. n° 66 - Franck LED. - RASHKIND puis BLALOCK-HANLON et Banding de l'AP à 2 mois - 3,490 kg.

Cyanose à la naissance. Croissance difficile. Aggravation de la cyanose à 2 mois. A 2 mois : cyanose intense ; S₁ systolique de moyenne intensité (3/6) au 4ème EIG ; insuffisance cardiaque (gros foie). Gros coeur ; poumons bien vascularisés. Axe QRS + 120° ; surcharge ventriculaire droite.

Cathétérisme (21.3.68) :

VCI 8,6 v.
 VCS 8,4
 OD 8,6 saturation 46 % ; pO₂ 15 mm ; pCO₂ 39 mm ; pH 7,35
 VD 11,2
 VG 17,2 92 %

Egalité de pressions dans VD et VG.

Cinéangiographie sélective dans le VD et dans le VG : confirme le diagnostic de transposition.

Impossibilité de cathétériser l'OG à partir de l'OD.

Intervention (22.3.68) : pressions AP 50/30. Très grosse OG. Création d'une CIA de bonne taille. Le coeur rosit au déclampage. Banding assez serré de l'AP.

Dans l'OD :

	<u>avant</u>	<u>après</u>
pH	7,29	7,52
pO ₂	19 mm	47 mm
saturation	39 %	91 %
pCO ₂	45 mm	24 mm
CO ₂ t	22 mEq	20 mEq

Décès dans les premiers jours post-opératoires.

Obs. n° 67 -. David SAV.- RASHKIND à 3 jours . 3,275 kg.

Poids de naissance 3,690 kg. Cyanose vers la 24ème heure. A 3 jours cyanose intense ; pas de souffle ; pas d'insuffisance cardiaque. Coeur de volume normal ; poumons vascularisés . Surcharge auriculaire droite modérée. Axe QRS + 150° ; surcharge ventriculaire droite.

Cathétérisme en urgence (10.4.68) (analgesie à l'alcool) :

VCI 7,2 v.
 VCS 7,1
 OD 7,2 saturation 31 % ; pO₂ 16 mm ; pCO₂ 46 mm ; pH 7,27 ; 10/-6 moy.
 VD 8 70/0 et 1
 OG 22,8 99 % 12/2 moy

Cinéangiographie sélective dans le VD : aorte transposée ; dans l'OG : voie pulmonaire d'apparence normale, AP transposée. Après le 3ème passage du ballonnet (2,5 ml).

OD 12,6 v. saturation 55% ; pO₂ 23 mm ; pCO₂ 46 mm ; pH 7,44 ; 6/0 moy.4
 OG 20,2 88 % 6/2 moy.3

Amélioration immédiate (régression de la cyanose). 3 semaines après RA : courbe pondérale ascendante (3,400 kg) ; cyanose modérée ; pas d'insuffisance cardiaque ; petit S.systolique (1/6) latéro-sternal gauche.

Obs. n° 68 - Nathalie RAV. - RASHKIND à 3 mois $\frac{1}{2}$ - 5,350 kg.

Poids de naissance 3 kg. Cyanose le 8ème jour, progressivement croissante avec apparition de tachypnée. A 3 mois $\frac{1}{2}$: cyanose intense ; S. systolique au 4ème EIG, de faible intensité (1/6). Gros foie, gros coeur ovoïde ; pédicule étroit ; hypervascularisation pulmonaire. Surcharge auriculaire droite franche ; axe QRS - 150° ; surcharge ventriculaire droite. 6 100 000 globules rouges ; 14,5 g Hb.

Cathétérisme en urgence (22.4.68) (anesthésie générale)

VCI 6,2 v.
 OD 6,6 saturation 31 % ; 6/2 moy.4 ; pO2 20 mm ; pCO2 28 mm ; pH 7,52
 VD 8 60/0
 OG 21 98,5 % ; 6/0 moy.2
 Veine Pulm. "bloquée" 18/9 moy.13

La sonde passe facilement dans l'OG.

Cinéangiographie ventriculaire droite : aorte transposée.

Après le 3ème passage du ballon (3ml) :

VCI 9 v.
 OD 12,4 saturation 58 % ; 7/2 moy.4 ; pO2 28 mm ; pCO2 24 mm ; pH 7,58
 OG 21,5 100 % ; 9/3 moy.5

Pas d'amélioration après RA : reste très cyanosée ; accentuation d'escarres apparues avant RA, sans traumatisme apparent (avant-bras droit ; talon droit, fesses). Décès 8 jours après RA.

Anatomie : coeur 58 g. Vaisseaux transposés. CIA de très bonne taille : cloison ouverte sur toute la longueur de la fosse ovale. Canal artériel oblitéré. Ao 25 mm circ. ; AP 30 mm ; VD 4 mm épais ; VG 3 mm.

Obs. n° 69 - André DUL. - RASHKIND suivi de BLALOCK-HANLON et Banding de l'AP à 7 mois - 4,900 kg.

Né à terme. Cyanosé dès les premiers jours. A 7 mois : hypotrophie ; hypotonie ; cyanose importante et tachypnée ; bombement thoracique. Petit S. systolique (1,5/6) latérosternal gauche ; B2 bien perçu ; S. protodiastolique au bord gauche du sternum ; très gros foie. Très gros coeur ; pédicule étroit ; surcharge vasculaire pulmonaire. Surcharge auriculaire ; Axe QRS + 160° ; surcharge ventriculaire droite. 5 500 000 globules rouges. 10,50 g Hb. Diagnostic : transposition avec CIV, HTAP et insuffisance pulmonaire.

Cathétérisme (23.4.68) (anesthésie générale).

VCI 7,6 v.
 VCS 7,6
 OD 7,4 saturation 54 % ; pO2 26 mm ; pH 7,42 ; 5/4 moy.7
 VD 12 60/0 et 10

Cinéangiographie ventriculaire droite ; opacification massive d'une aorte transposée et passage en jet par une CIV avec opacification de l'AP. Impossibilité de traverser la cloison interauriculaire.

Intervention (29.4.68) : l'AP droite est sous tension.

Création d'une CIA de bonne taille. Petite aorte. AP postérieure à l'Ao est double de son calibre. Banding de l'AP. Pressions AP droite : avant banding 55/30 ; après banding 40/30. Deux épisodes de bradycardie améliorés par Isoprénaline. Dans l'OD, en début d'intervention : pH 7,47 ; pO₂ 31 mm ; En fin d'intervention : pH 7,42 ; pO₂ 40 mm ;

Suites simples. Aspirations trachéales sanglantes dans les premières heures. Ventilation artificielle (RPR) pendant 48 heures (continue pendant 24 heures). Détubé le 3ème jour. Cyanose modérée. Paralyse diaphragmatique droite. Un mois après l'intervention : la cyanose est moins importante qu'avant l'intervention ; l'insuffisance cardiaque réduite ; S.systolique d'intensité moyenne. Décès subit à 9 mois.

Obs. n° 70 -. Pascal MEN. - RASHKIND à 11 jours.

Poids de naissance 4,600 kg. Cyanose le 4ème jour. Le 7ème jour : cyanose majeure, tachypnée, hépatomégalie ; auscultation normale. Cardiomégalie ; faible débord droit ; pas d'arc moyen ; arc inférieur gauche globuleux ; vascularisation pulmonaire normale. Surcharge auriculaire ; Axe QRS + 130° ; surcharge ventriculaire droite. 6 300 000 globules rouges ; plus de 20g % Hb. On évoque : atrésie pulmonaire avec canal et peut-être hypoplasie du coeur gauche avec ou sans atrésie mitrale.

Cathétérisme (23.4.68) (8 jours)

VCS	6,2 v		
OD	6,2	saturation 22 % ;	4/2 moy. 3
VD	8	29 % ;	90/0 et 3
Ao	6,7	23 % ;	90/50 moy. 70
OG			18/8 moy. 10

L'aorte est cathétérisée à partir du VD.

Angiographie sélective ventriculaire droite ; opacifie massivement une grosse Ao puis les AP. Conduite thérapeutique proposée : CIA par ballon puis anastomose de BLALOCK-TAUSSIG à droite (canal supposé, à gauche), la CIA ayant pour but d'éviter l'œdème pulmonaire.

Nouveau cathétérisme (26.4.68) (anesthésie générale).

VCI	9,6 v		
VCS	9,7		
OD	9,8	saturation 40 % ;	12/2 moy. 7 ; pO ₂ 13 mm ; pH 7,45
Ao			75/54 moy. 32
OG	21	100 %	
VD			76/2 et 4

Après le 3ème passage du ballonnet (2,5 ml) ,

dans l'OD 13,9 v saturation 58 % pO₂ 21 mm ; pH 7,38

Décès quelques heures après RA.

Anatomie : Coeur 38 g. Transposition des gros vaisseaux. Tronc AP normal, se rétrécit au niveau de l'anneau. Orifice pulmonaire fermé (atrésie orificielle). Canal assez large. Ventricule unique. Atrésie mitrale. PFO dilaté mais pas de trait de refend.

Obs. n° 71 -. Alain GER. - RASHKIND à 7 semaines.

Poids de naissance 3,500 kg. A 12 jours : tachypnée ; S.systolique. A un mois : cyanose. A un mois $\frac{1}{2}$: cyanose modérée, tachypnée au repos. 3,800 kg.; S.systolique intense (4/6) au 4ème EIG. B2 fort au 2ème EIG. Pression artérielle aux membres inférieurs supérieure de 2 cm à celle des membres supérieurs. Cardiomégalie ; pointe relevée ; débord droit important ; pas d'arc moyen ; hypervascularisation pulmonaire. Surcharge auriculaire ; Axe QRS 180° Surcharge ventriculaire droite. 4 400 000 globules rouges. 14,3 g Hb. Deux diagnostics évoqués : RVPA total et TGV avec shunts correcteurs non négligeables et peut-être canal artériel systémique.

Cathétérisme (2.5.68)

TVI	9,4 v	saturation	68 %
VCS	8,4		61 %
VCI	9,5		69 %
OD	11,4		82,5 %
VD	13,2		96 %
OG	13,1		95 %
VG	13,2		

Cinéangiographie sélective : belle AP ; hypoplasie de l'aorte horizontale.

Passage du ballonnet inefficace.

Bon état dans les suites du cathétérisme. On envisage un banding de l'AP dont la date sera fixée en fonction de l'hypotrophie, l'augmentation de volume du coeur, l'insuffisance cardiaque. Décès deux semaines après le cathétérisme (2 mois 5 jours).

Obs. n° 72 -. Emmanuel MAI. - RASHKIND à un mois (3,500 kg).

BLALOCK-HANLON à 3 mois (4,070 kg)

Poids de naissance 3,750 kg. Cyanose le 2ème jour. S.systolique le 15ème jour. A un mois : cyanose intense. S.systolique d'intensité modérée (2/6) latérosternal gauche ; B2 exagéré à la base ; gros foie. Cardiomégalie importante ; coeur ovoïde ; pédicule étroit ; hypervascularisation pulmonaire d'importance moyenne. Axe QRS + 150° ; surcharge ventriculaire droite modérée. 6 300 000 globules rouges ; 16,5 g. Hb.

Cathétérisme (12.6.68) (analgésie à l'alcool).

TVI	9,3 v.		
VCS	9,3		
VCI	10,8		
OD	11,1	saturation	52 % ; pO2 25 mm ; pCO2 42 mm ; pH 7,44
VD	11,8		
OG	20,9		99 %
VG	20,7		98 %

Cinéangiographie sélective : confirme le diagnostic de TGV. Après le 2ème passage du ballonnet (3 ml), dans l'OD :

14 v. saturation 66 % ; pO2 29 mm ; pCO2 33 mm ; pH 7,34

COLORATION rose en fin de cathétérisme. Les jours suivants la cyanose réapparaît, moins intense au repos, importante encore à l'effort ; même auscultation ; régression de l'hépatomégalie. Au cours du 2ème mois après RA développement d'une insuffisance cardiaque (très gros foie) !

Intervention (8.8.68). Création d'une grande CIA emportant l'orifice créé par le ballonnet. Pressions AP : 15/5 .

Dans l'OD :

	avant B.H		après B.H
pH	7,42	pH	7,42
pO2	21 mm	pO2	38 mm
pCO2	29 mm	pCO2	34 mm
CO2t	18 mEq	CO2t	23 mEq

Suites simples mais reste très cyanosé ; acidose métabolique : pH 7,35 ; pCO2 28 mm ; base déficit 9 mEq ; pCO2 30 mm (sous oxygène pur). Intubé 24 heures. Rythme nodal le 2ème jour. 3 semaines après B.H : cyanose importante ; pas d'insuffisance cardiaque. Décès un mois après B.H. (coma et insuffisance cardiaque).

Obs. n° 73 -. Pierre-Yves THE. - RASHKIND à 2 mois $\frac{1}{2}$. 4,300 kg.

Poids de naissance 4,160 kg. Cyanose le 12ème jour. A 2 mois $\frac{1}{2}$: hypotrophie ; cyanose d'intensité moyenne ; déformation thoracique ; S. systolique d'intensité moyenne (3/6) au bord gauche du sternum (un peu rude en haut) ; 3ème bruit protodiastolique ; pas d'insuffisance cardiaque. Cardiomégalie modérée. Axe QRS + 90° ; surcharge biventriculaire. Deux diagnostics évoqués : TGV et CIV avec sténose pulmonaire.

Cathétérisme (20.6.68) (anesthésie générale - 50 % d'oxygène).

VCI	6,1 v.	
VCS	5	
OD	6,5	saturation 42 % ; pO2 10 mm ; pH 7,34 ; 4/2 moy. 3
VD	9,6	80/2 et 10
OG	14,9	100 % 11/4 moy. 7
VG	15,2	84/0 et 12

Cinéangiographie sélective (VD et VG) : l'Ao s'injecte directement à partir du VD, CIV visible aux deux injections. L'injection dans le VG opacifie préférentiellement l'Ao à l'AP. Conclusion : TGV avec large CIV et probablement sténose pulmonaire.

Après le 3ème passage du ballonnet (3 ml) :

OG	14 v.	7/2 (pressions)
OD	10,3	saturation 68 % ; pO2 21 mm ; pH 7,69 ; 6/2

Un mois après RA : franche amélioration (cyanose modérée).

Obs. n° 74 - Stéphane LEG. - RASHKIND à 4 mois : 5,750 kg.

Poids de naissance 3,550 kg. Cyanose les premiers jours. S₁ systolique à 3 jours. A 4 mois : cyanose importante mais assez bonne tolérance ; pas d'insuffisance cardiaque. S₁ systolique d'intensité moyenne (3/6). Cardiomegalie modérée ; pédicule assez large ; poumons hypervascularisés. Surcharge biventriculaire. 7 000 000 globules rouges.

Cathétérisme et cinéangiographie intracardiaque sélective (29.6.68) permettent de conclure : TGV avec large CIV.

Sonde dans le VD : injection massive de l'Ac et par une CIV opacification gauche notable ; sonde dans le VG : opacification d'une AP en position de transposition (postérieure), d'apparence normale et injection aortique simultanée.

Echec du RASHKIND : cloison interauriculaire trop dure ; deux ruptures de ballonnet.

Etat identique après le cathétérisme. A 5 mois : 5,240 kg ; cyanose modérée ; pas d'insuffisance cardiaque. Le coeur a un peu augmenté de volume ; hypervascularisation pulmonaire modérée. Discrète surcharge ventriculaire gauche. 5 200 000 globules rouges. Bonne tolérance de la cardiopathie. Vivant en novembre 68 (8 mois $\frac{1}{2}$).

Obs. n° 75 - Olivier BAN. - BLALOCK-HANLON à 11 jours.

Cyanose le 2ème jour. S₁ systolique le 6ème jour. A 10 jours : cyanose de moyenne importance. S₁ systolique d'intensité moyenne (2,5/6) latéro-sternal gauche. Cardiomegalie modérée ; coeur ovoïde ; pédicule masqué par le thymus ; hypervascularisation pulmonaire. Axe QRS - 150° ; surcharge ventriculaire droite modérée. 5 300 000 globules rouges ; 16,7 g Hb.

Cathétérisme :

VCS	7,4 v.	saturation	33 %	;	
OD	9,4		42 %	;	moy. 4 mm
VD	10,2		46 %	;	80/4 et 8
OG	16,5		74 %	;	moy. 5mm
VP	21		94 %	;	
Veine pulm. "bloquée"	22,3 v.				20/10 moy. 13

Cinéangiographie ventriculaire droite (profil) : opacification directe d'une aorte transposée sans injection des cavités gauches.
Conclusion : TGV sans CIV.

Intervention (2.8.68) ; création d'une CIA de bonne taille.
Pressions AP avant B.H. : 30/10.

Dans l'OD :

	avant B.H	après B.H
pH	7,41	7,49
pO ₂	30 mm	30 mm
pCO ₂	40 mm	29 mm
CO ₂ t	26 mEq	22 mEq

Suites simples. Ventilé (RPR) 24 heures. Intubé 3 jours. Deux semaines après B.H. : cyanose discrète ; hépatomégalie modérée : petit oedème sous-cutané.

.../...

Obs. n° 76 -. Marc DUP. - BIALOCK-HANLON à 10 jours. 3,260 kg.

Poids de naissance 3,580 kg. Cyanose immédiate. S₁ systolique le 3ème jour. Difficultés d'alimentation. A 10 jours : cyanose importante ; S₁ systolique modéré (2,6) au 4ème EIG ; pas d'insuffisance cardiaque. Gros coeur ; arc moyen rectiligne ; hypervascularisation pulmonaire. Axe QRS + 140° ; surcharge ventriculaire droite discrète.

Intervention (10.8.68). Pressions AP 16/5. Création d'une CIA.
Dans l'OD :

	<u>avant B.H</u>	<u>après B.H</u>
pH	7,43	7,47
pO ₂	21 mm	47 mm
pCO ₂	35 mm	29 mm

Dans les premières heures : acidose métabolique : pH 7,28 ; pO₂ 52 mm (sous oxygène pur) ; pCO₂ 25 mm ; base déficit 14 mEq. Acidose corrigée en quelques heures. Détubé à la 24ème heure. De nouveau intubé, le 2ème jour, en raison de cyanose et dyspnée avec atélectasie pulmonaire gauche et apicale droite. Glotte enchatonnée de fausses membranes ; abondantes sécrétions épaisses dans la trachée. Levée rapide de l'atélectasie. Le 4ème jour, constatation d'une paralysie diaphragmatique droite. Détubation le 6ème jour. Décès en septembre 68.

Obs. n° 77 -. Dominique REN. - BIALOCK-HANLON à 1 mois.

Poids de naissance 2,340 kg. Cyanose précoce. Difficultés d'alimentation et dyspnée depuis la naissance. A un mois : cyanose intense, insuffisance cardiaque (très gros foie) ; oedème pulmonaire ; S₁ systolique mésocardiaque. Très gros coeur ; pédicule étroit ; poumons hypervascularisés ; Ao semble à droite de l'oesophage. Surcharge ventriculaire droite. La cyanose est de répartition inégale aux parties supérieure et inférieure du corps (cyanose "différentielle").

membres supérieurs : cyanosés , saturation 54 %
membres inférieurs : roses , saturation 70 %

Conclusion : TGV avec canal artériel systémique et probablement Ao à droite.

Intervention (26.8.68) : création d'une grande CIA.
Le coeur rosit dès l'ablation du clamp auriculaire.
Dans l'OD :

	<u>avant B.H</u>	<u>après B.H</u>
pH	7,48	7,52
pO ₂	26 mm	48 mm
pCO ₂	22 mm	18 mm
CO ₂ t	17 mEq	15 mEq

Transformation immédiate. Etat excellent dès les premières heures. Quelques incidents post-opératoires ; hyponatrémie à 120 mEq ; anémie à 3 900 000 (11 g % Hb) ; difficultés respiratoires obligeant à ventiler (RPR) pendant 4 jours et à laisser intubé 5 jours.

LEGENDE DES PHOTOS

Photo 1. - Vincent LAV. (Obs. 17 - B.H à 5 j. - TGV à septum IV intact).
Cliché à 4 j. : Gros coeur ovoïde. Pédicule étroit. Pas d'arc moyen. Hypervascularisation pulmonaire.

Photo 2. - Vincent LAV. (Obs. 17) - Cliché à 1 an : Le coeur n'a pas augmenté de volume. Forte hypervascularisation pulmonaire.

Photo 3. - Véronique SYL (Obs. 64 - RA à 3 j. - TGV à septum IV intact).
Cliché à 2 j. : Discrète cardiomégalie. Pédicule étroit. Poumons bien vascularisés.

Photo 4. - Véronique SYL (Obs. 64) - Cliché à 5 mois : Coeur à peine augmenté de volume. Hypervascularisation pulmonaire modérée.

Photo 5. - Alain VEN. (Obs. 28 - B.H à 23 j. - TGV à septum IV intact).
Angiocardiographie à 15 j. (face) : Sonde dans le V.D. Opacification massive de l'Ao. Reflux dans l'OD. Pas d'opacification du VG ni de l'AP.

Photo 6. - Alain VEN (Obs. 28) - Angiocardiographie à 15 j. (profil) : Sonde dans le VD. Injection massive de l'Ao, en position antérieure. Reflux dans l'OD. Pas d'opacification du VG ni de l'AP. Coarctation peu serrée. Canal artériel probable.

Photo 7. - Anne CAB. (Obs. 50 - RA à 8 mois - TGV avec CIV) -
Angiocardiographie à 18 mois (face) : Sonde dans le VD. Opacification massive de l'Ao. Opacification du VG et de l'AP qui se projette sur l'Ao.

Photo 8. - Anne CAB. (Obs. 50) - Angiocardiographie à 18 mois (profil) : Sonde dans le VD. Opacification simultanée de l'Ao en position antérieure et, par une CIV, du VG et d'une grosse AP postérieure.

Photo 9. - Deux cathéters à ballonnet. A gauche : modèle à double lumière (ballon collabé), le plus utilisé. A droite : modèle à une seule lumière. Ballon gonflé. Noter la position excentrique du cathéter : raccordement au ballon à angle aigu : (meilleur accrochage du septum).

Photo 10. - Séquence de cinéangiocardiographie au cours d'un RA chez un nourrisson de quelques jours. Ballon gonflé par le produit opaque, dans l'OG, avant traction sur le cathéter.

Photo 11. - Vincent LAV. (Obs. 17 - BH à 5 j.). Mort subite à 21 mois. (TGV à septum IV intact). Très large CIA chirurgicale vue par l'OD. En haut et à gauche : Veine pulmonaire droite s'abouchant à l'aplomb de la CIA.

Photo 12. - Martine HAM. (Obs. 48 - RA à 29 j.) - Décès quelques heures après le RA (TGV à septum IV intact). Large ouverture septale créée par le ballon (vue par l'CD). Contours déchiquetés et situation centrale de l'orifice.

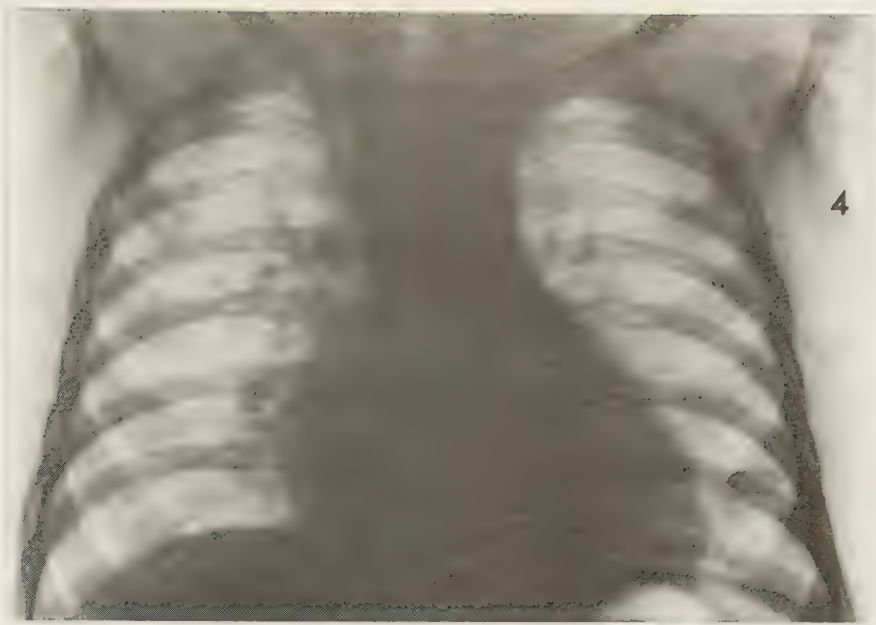
Photo 13. - Olivier VON. (Obs. 43 - RA à 5 j.) Décès 3 mois $\frac{1}{2}$ après RA (thrombose veine rénale gauche) (TGV à septum IV intact). Large CIA créée par le ballon. Forme ovalaire et contours réguliers de l'orifice (épithélialisation). Situation centrale (lame de septum, en arrière, masquant l'abouchement des veines pulmonaires droites).

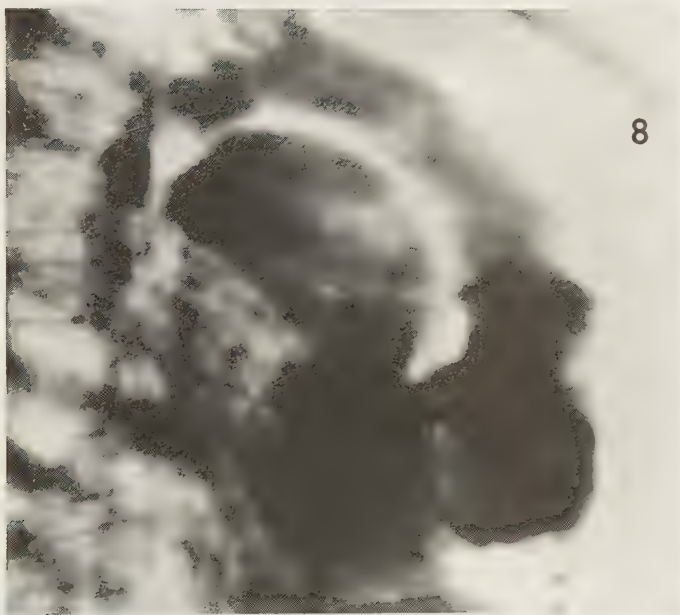
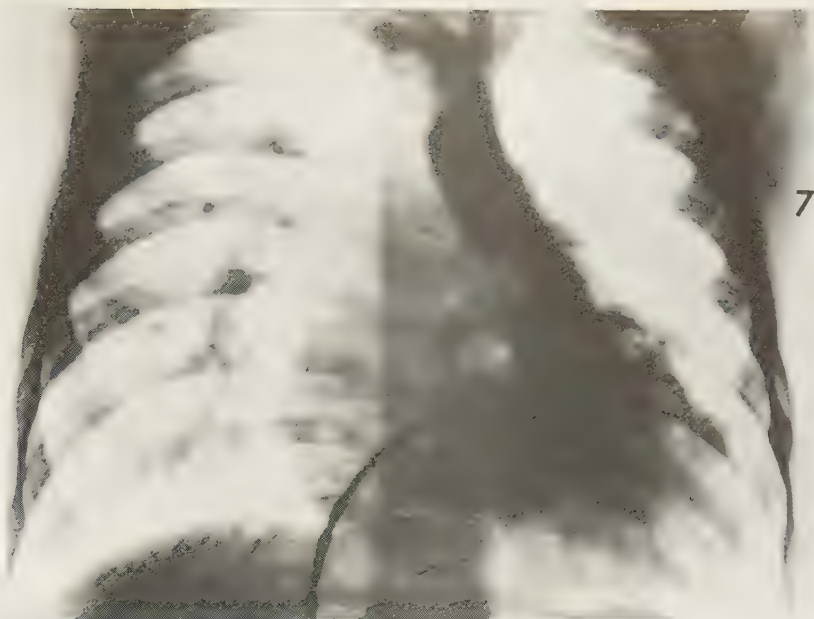
Photo 14. - Francis BRO. (Obs. 31 - B.H à 5 j. - TGV à septum IV intact).
En haut : ECG à 4 j. : Axe QRS + 150° - Surcharge ventriculaire droite (T positif en V1)
En bas : ECG à 15 mois : Forte surcharge auriculaire droite. Axe QRS 180° - Forte surcharge ventriculaire droite.

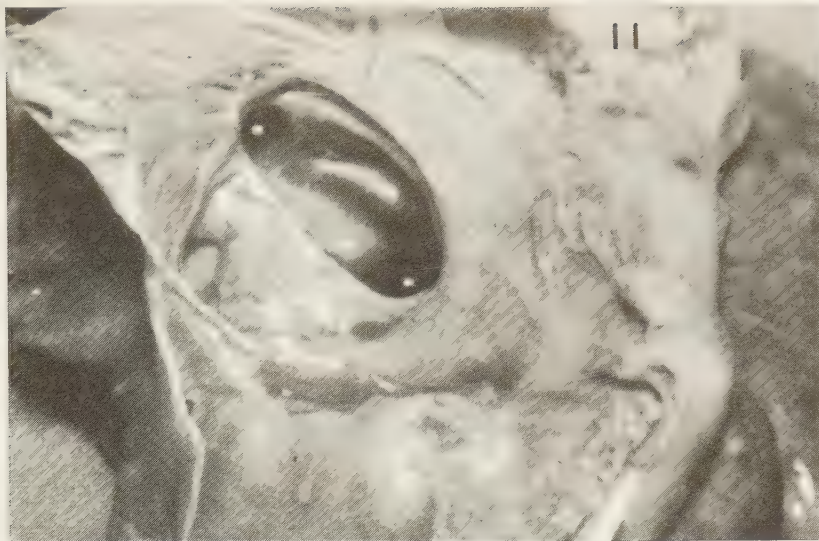
*

* *

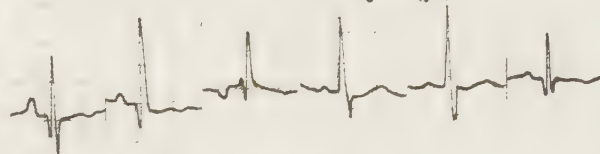






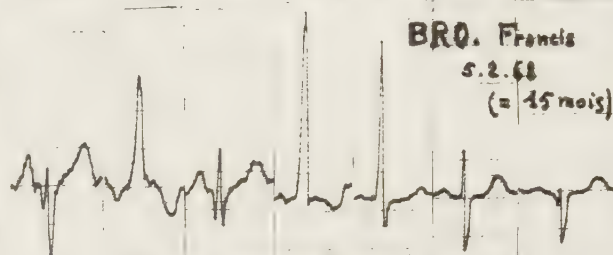


BRO. Francis 7.11.66
(= 4 jours)



D2 D3 cVR V₁ ½ V₂ ½ V₆ ½

BRO. Francis
5.2.68
(= 15 mois)



D2 cVR cVF V₁ ½ V₂ ½ V₅ ½ V₆ ½

14



Vu le Président de Thèse

Pr. J. MATHEY

Vu le Doyen de la Faculté

Pr. G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

- (1) -- ABBOTT M.E. : Atlas of congenital cardiac disease. New York Am. Heart Association. 1936.
- (2) -- ABERDEEN E. , WATERSTON D.J. , CARR I. , GRAHAM G. , BONHAM-CARTER R.E. and SUBRAMANIAN S. - Successful correction of transposed great vessels arteries by MUSTARD's operation. Lancet 1 : 1233, 1965.
- (3) -- ABRAMS H.L, KAPLAN H.S. and PURDY A. : Diagnosis of complete transposition of the great vessels. Radiology 57 : 500 , 1951.
- (4) -- AGUSTSSON M.H. in GASUL B.M., ARCILLA R.A. and LEV M. Heart disease in children. J.B. LIPPINCOTT - Philadelphia and Montreal 1966. Cardiac catheterization p. 168.
- (5) -- ALBERT H.M. : Surgical correction of transposition of the great vessels. Surg. Forum 5 : 74, 1954 (AM.Coll. Surg. Philadelphia.W.B.SAUNDERS).
- (6) -- ASH R. , JOHNSON J. , KOOP C.E., FRIEDMAN S. and RASHKIND W. - Cardiovascular surgery in a children's hospital ; II cyanotic lesions. A review of 193 operations. J.Pediat. 54 : 348 , 1959.
- (7) -- ASTLEY R. and PARSONS C.G. : Complete transposition of the great vessels. - Brit. Heart J. 14 : 13, 1952 .
- (8) -- BAFFES T.G. : A new method for surgical correction of transposition of the Aorta and pulmonary artery. Surg. Gynec. and Obst. 102 : 227, 1956 .
- (9) -- BAFFES T.G. Current methods of surgical correction of transposition of the great vessels. Prog. in cardiovascular dis. 4 : 334 , 1962.
- (10) -- BAFFES T.G. and POTTS W.J. : Surgical correction of transposition of the great vessels : a five year survey j. Thorac. Surg. 40 : 298, 1960.
- (11) -- BAFFES T.G. , RIKER W.L., DEBAER A. and POTTS W.J. : Surgical correction of transposition of the aorta and the pulmonary artery. j. Thorac Surg. 34 : 469, 1957
- (12) -- BARNARD C.N. , SCHRIRE V. and BECK W. - Complete transposition of the great vessels : a successful complete correction. J. of Thor. Card. Surg. 43 : 768, 1962 .

- (13) - BLALOCK A. and HANLON C.R. : Interatrial septal defect. Its experimental production under direct vision. Surg., Gynec. and Obst. 87 : 183 , 1948 .
- (14) - BLALOCK A. and HANLON C.R. : The Surgical treatment of complete transposition of the aorta and pulmonary artery.- Surg., Gynec. and Obst. 90 : 1, 1950 .
- (15) - BLALOCK A. and TAUSSIG H.B. - The surgical treatment of malformations of the heart. J.A.M.A. 128 : 189, 1945 -.
- (16) - BERNHARD W.F. , DANIS R. and GROSS R.E. : Metabolic alterations noted in cyanotic and acyanotic infants during operation under hyperbaric conditions. J. Thor. Card. Surg. 50 : 374, 65.
- (17) - BERNREITER M. : Myocardial infarction in infant with transposition of great vessels J.A.M.A. 167 : 459, 1958.
- (18) - BJORK V.O. and BOUCKAERT L. : Complete transposition of the aorta and pulmonary artery.
An experimental study of the surgical possibilities for its treatment. J. Thorac. Surg. 28 : 632, 1954.
- (19) - BOESEN I. : Complete transposition of the great vessels : Importance of septal defects and a patent ductus arteriosus. Circulation 28 : 885, 1963.
- (20) - BURCHELL H.B. - Some hemodynamic problems in transposition of the great vessels. Circulation 38 : 181, 66.
- (21) - CAMPBELL M. - A Textbook of Pediatric Cardiology. Ed. by HAMISH WATSON. London. 1967.
- (22) - CAMPBELL J.A. , KING R.J. , HANDELSMAN J.C. , GRISWOLD H.E. and HAMMOND M. Bull. Johns Hopkins Hosp. 84 : 269, 1949.
- (23) - CAMPBELL M. and SUZMAN S. - Transposition of the aorta and pulmonary artery. Circulation 4 : 329, 1951.
- (24) - CARR I. and WELLS B. : Coaxial flow-guided catheterization of the pulmonary artery in transposition of the great vessels. Lancet 2 : 318 , 1966.
- (25) - CASTELLANOS A. , PEREIRAS R. and GARCIA O. Angiocardiography, anatomoroentgenological forms of the transposition of the great vessels. Am. J. Roentgenol 64 : 255, 1950 -.
- (26) - CLELAND W.P. , GOODWIN J.F. , STEINER R.E. and ZOEB M. - Transposition of the aorta and pulmonary artery with pulmonary stenosis. Am. Heart J. 54 : 10, 1957.

- (27) - COLEMAN E. : Serious congenital heart disease in Infancy. Brit.Heart J. 27 : 42, 1965.
- (28) - COLLINS H.A. , HARBERG F.J., SOLTERO L.R., Mc NAMARA D.G. and COOLEY D.A. - Cardiac surgery in the newborn : experience with 120 patients under one year of age. Surgery 45 : 506, 1959.
- (29) - COOLEY D.A. , HALLMAN G.L., BLOODWELL R.D. and LEACHMAN R.D. - Two stage surgical treatment of transposition of the great vessels. Arch.Surg. (Chicaco) 93 : 704, 1966.
- (30) - COOLEY D.A. and HALLMAN G.L. - Complete transposition of great vessels. In Surgical treatment of Congenital Heart Disease. LEA and FEBIGER . Philadelphia. 1966 (163)!
- (31) - COOLEY R.N. and SLOAN R.D. : Angiocardiography in congenital heart disease of cyanotic types III. Observations on complete transposition of the great vessels. Radiology 58 : 481, 1952.
- (32) - CORNELL W.P. , MAXWELL R.E., HALLER J.A. , SABISTON D.C. - Results of the BLALOCK-HANLON operation in 90 patients with transposition of the great vessels. - J.Thorac. Card. Surgery 52 : 525, 1966.
- (33) - CORVACHO A. - Transposition of the great vessels. The Am. J. Cardiol. 21 : 797, 1968.
- (34) - DAMMANN J.F.Jr. and FERENCZ C. : The significance of the pulmonary vascular bed in congenital heart disease I. Normal lungs. Am. Heart J. 52 : 7, 1956.
- (35) - DAMMANN J.F.Jr. and FERENCZ C. : The significance of the pulmonary vascular bed in congenital heart disease III. Defects between the ventricles or great vessels in with both increased pressure and blood flow may act upon the lung and in wich there is a common ejection force . Am. Heart J.52:210, 1956.
- (36) - EDWARDS J.E. - The functional pathology of the pulmonary vascular tree in congenital cardiac disease.Circulation 15 : 164, 1957.
- (37) - EDWARDS J.E. - Congenital malformation of the heart and great vessels. In Gould S.E. : Pathology of the heart Springfield, Illinois. Charles C.Thomas Publisher 1960 p. 260.
- (38) - ELLIOTT L.P., ANDERSON R.C. , TUNA N. , ADAMS Jr.P. and NEUFELD H.N. Complete transposition of the great vessels. An electrocardiographic analysis. Circulation 27 : 118, 1963.
- (39) - ELLIOTT L.P., ANDERSON R.C. , TUNA N. , ADAMS Jr.P. and NEUFELD H.N. Complete transposition of the great vessels. An anatomic study of sixty cases. Circulation 27 : 1105 , 1963.

.../.

- (40) - FERENCZ C. - Transposition of the great vessels. Pathophysiologic considerations based upon a study of the lungs. *Circulation* 32 : 232, 1966.
- (41) - FERGUSON D.J., ADAMS P. and WATSON D. - Pulmonary arteriosclerosis in transposition of the great vessels. *Am. j. Dis. Child* . 99 : 653, 1960.
- (42) - FOLSE R., ROBERTS W.C. and CORNELL W.P. - Increased bronchial collateral circulation in a patient with transposition of the great vessels and pulmonary hypertension. *Am. j. Cardiol.* 8 : 282, 1961.
- (43) - FONTANA R.S. and EDWARDS J.E. - Congenital cardiac diseases. A review of 357 cases studied pathologically. W.B. Saunders. Philadelphia 1962 p. 63 -.
- (44) - FOWLER R.E.L. and ORDWAY N.K. - Circulatory dynamics in complete transposition of the great vessels : physiologic considerations with report of four cases. *Am. J. Dis. Child* 83 : 414 - 1952.
- (45) - GALLAHER M.E. , FYLER D.C. and LINDESMITH G.G. - Transposition with intact ventricular septum. *Am. J. Dis. Child* 111 : 248 , 1966.
- (46) - GASUL B.M., ARCILLA R.A. and LEV M. - Heart disease in children. J.B. LIPPINCOTT COMPANY - Philadelphia and Montreal - 1966 p. 517.
- (47) - GAUTIER M. et NOUAILLE J. - Les transpositions artérielles. Leur avenir chirurgical en 1967. Création d'urgence d'une CIA. Journées Parisiennes de Pédiatrie 1967 - Editions Médicales Flammarion.
- (48) - GOODWIN J.F., STEINER R. and WAYNE E.J.-Transposition of the aorta and pulmonary artery demonstrated by angiocardiology. - *Brit. Heart J.* 11 : 279, 1949.
- (49) - GOOTMAN N.L., SCARPELLI E.M. and RUDOLPH A.M. : Metabolic acidosis in children with severe cyanotic congenital heart disease. *Pediatrics* 31 : 251, 1963.
- (50) - GYLLENSWARD A. and LODIN H. - The value of selective angiocardiology in the diagnosis of complete transposition of the great vessels . *Acta radiol.* 42 : 189, 1954.
- (51) - HALLMAN G.L. and COOLEY D.A. - Complete transposition of the great vessels : results of surgical treatment . *Arch. Surg. (Chicago)* 89 : 891, 1964.
- (52) - HALLMAN G.L. and COOLEY D.A. - Palliative surgical treatment of complete transposition of the great vessels during first six months of life. In "The Heart and Circulation in the newborn and infant", edited by D.E. CASSELS. New York . 1966 (p. 358).
- (53) - HANLON C.P. and BLALOCK A. - Complete transposition of the aorta and pulmonary arteries, Experimental observations on venous shunts as corrective procedures. *Ann. Surg.* 127 : 385, 1948 -.

- (54) - HAY J.D. - Population and clinic studies of congenital heart disease in Liverpool. Brit. Med.J. 2 : 661, 1966 .
- (55) - HEATH D. and EDWARDS J.E. - The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease. Circulation 18 : 533, 1958.
- (56) - HELMSWORTH J.A., KAPLAN S., KEIRLE A.M. and JONES D.V. - Results of palliative and curative operations for transposition of aorta and pulmonary artery. Circulation 29 (Suppl. I) : I - 114, 1964.
- (57) - HIGHTOWER B.M., WEIDMAN W.H. and KIRKLIN J.W. - open intracardiac repair for complete transposition of the great arteries. Circulation. 32 : 1, 1966.
- (58) - IDRISS F.S., GOLDSTEIN I.R., GRANA L., FRENCH D. and POTTS W.J. - A new technic for complete correction of transposition of the great vessels. Circulation 24 : 5, 1961.
- (59) - INGOMAR C.J. and TERSLEV E. - Complete transposition of the great vessels. Brit.Heart.J. 24 : 358, 1962.
- (60) - JONSSON B., OVENFORS C.O. and SENNING A. : Surgically corrected case of transposition of the great vessels. Acta chir. scandinav. 245 : 297, 1959.
- (61) - JORDON S.C. and Mc CARTHY C. - Hemodynamic consequences of atrial septostomy without thoracotomy in an infant with transposition of the great arteries. Lancet 1 : 310 , 1967.
- (62) - KAMATH V.R. and JONES R.S. - Acid-Base abnormalities in infants with congenital heart disease. British Medical journal 2 : 434, 1966.
- (63) - KATO K. - Congenital transposition of the cardiac vessels. Clinical and pathologic study. Am. J. Dis. Child. 39 : 363, 1930.
- (64) - KAY E.B. and CROSS F.S. - Transposition of the great vessels corrected by means of atrial transposition. Surgery 41 : 938, 1957.
- (65) - KEITH J.D. , ROWE R.D. and VLAD. P. - Heart disease in infancy and childhood. New York . 1958 - The Macmillan Company (Chap. 23)
- (66) - KIDD L. and MUSTARD W.T. - Haemodynamic effects of a totally corrective procedure in transposition of the great vessels. - Circulation 32 (suppl I) : I - 28, 1966 .
- (67) - KIRKLIN J.W., DEVLLOO R.A. , WEIDMAN W.H. - Open intracardiac repair for transposition of the great vessels (eleven cases). Surgery 50: 58, 1961.

- (68) - KJELLBERG S.R., MANNHEIMER E., RUDEE V. and JONSSON B. - Diagnosis of congenital Heart Disease. Year Book Publishers . Chicago 1959 (p.772).
- (69) - LENKEI S.C., SWAN H.J.C. and DUSHANE J.W. - Transposition of the great vessels with atrial septal defect. A hemodynamic study in two cases. Circulation 20 : 842, 1959.
- (70) - LEV.M., ALCALDE V.M. and BAFFES T.G. - Pathologic anatomy of complete transposition of the arterial trunks. Pediatric 28 : 293, 1961.
- (71) - LILLEHEI C.W. and VARCO R.L. - Certain physiologic, pathologic and surgical features of complete transposition of the great vessels. Surgery 34 : 376, 1953.
- (72) - LINDESMITH G.G. and al. - A palliative procedure for treatment of transposition of the great vessels. Circulation 31 and 32(Suppl.1) 1 - 21, 1965.
- (73) - LUCAS R.V. Jr., St GEME J.W. Jr , ANDERSON R.C. , ADAMS P.Jr. and FERGUSON D.J. - Maturation of the pulmonary vascular bed. A physiologic and anatomic correlation in infants and children. - Am.J.Dis.Child. 101 :467,1961.
- (74) - MEHRIZI A., HIRSCH M.S. and TAUSSIG H.B. - Congenital heart disease in the neonatal period. J.Pediat. 65 : 721-726 , 1964.
- (75) - MERENDINO K.A., JESSEPH J.E., HERRON P.W., THOMAS G.I. and VEITO R.R. - Interatrial venous transposition. Surgery 42 : 898, 1957
- (76) - MESSELOFF C.R. and WEAVER J.C. - A case of transposition of the large vessels in an adult who lived to the age of 38 years. Am.Heart J. 42 : 467, 1951.
- (77) - MULLER W.H.Jr. and DAMMAN J.F.Jr. - Treatment of certain congenital malformations of the heart by creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow : preliminary report. Surg. Gyn. Obst. 95 : 213, 1952.
- (78) - MURPHY T.O., GOTT V., LILLEHEI C.W. and VARCO R.L. - The results of surgical palliation in 32 patients with transposition of the great vessels Surg.Gynec.and Obst. 101 : 541, 1955.
- (79) - MUSTARD W.T., KEITH J.D., TRUSLER G.A., FOWLER R. and KIDD L : The surgical management of transposition of the great vessels. J.Thorac. and Cardio.Surg. 48 : 953, 1964.
- (80) - MILLER R.A., BAFFES T.G. and WILKINSON A.A. : Transposition of the great vessels; diagnostic considerations and surgical therapy. Pediat. Clin. North Amer. p.1109. nov. 1959.

- (81) - MUSTER A.J., COLE R.B. and PAUL M.H. - Nonchirurgical creation of atrial septal defect : clinical , physiologic and pathologic observations in 32 infants with transposition of the great arteries. Proc.Amer.Acad.Pediat. Washington. oct. 1967.
- (82) - NADAS A.S. - Pediatric cardiology. W.B. Saunders Company. Philadelphia and London 1963.
- (83) - NOOMAN J.A., NADAS A.S., RUDOLPH A.M. and HARRIS G.B.C. - Transposition of the great arteries. A correlation of clinical , physiologic and autopsy data. New England J.Med. 263 : 592, 637, 684 and 739, 1960.
- (84) - OBER W.B. and MOORE T.E.Jr. : Congenital Cardiac Malformations in the neonatal period : Autopsy study. New Eng.J.Med. 253 : 271, 1955.
- (85) - OCHSNER J.L., COOLEY D.A., HARRIS L.C. and Mc NAMARA D.C. - Treatment of complete transposition of the great vessels with the BLALOCK-HANLON operation. - Circulation 24 : 51, 1961.
- (86) - OCHSNER J.L., COOLEY D.A., Mc NAMARA and KLINE A. - Surgical treatment of cardiovascular anomalies in 300 infants younger than one year of age. J.Thorac.Cardiov.Surg. 43 : 182-196, 1962.
- (87) - PICAT G. - Transposition des vaisseaux du grand enfant et de l'adulte jeune (à propos de 54 observations). Thèse Paris 1965.
- (88) - PLAUTH W.H. Jr., NADAS A.S. , BERNHARD W.F. and GROSS R.E. - Transposition of the great arteries: clinical and physiological observations on 74 patients treated by palliative surgery. - Circulation 37 : 316, 68.
- (89) - PIZAK L.F. and BERNHARD W.F. - Evaluation of ascending aorta-right pulmonary artery shunts in cyanotic infants and children : Circulation : 134 (suppl. III) : III - 189, 1966.
- (90) - PUNG S. , GOTTSTEIN W.K. and HIRSCH E.F. - Complete transposition of great vessels in a male aged 18 years . Am.J.Med. 18 : 155, 1955.
- (91) - RAHIMTOOLA S.H., ONGLEY P.A. and SWAN H.J.C. : Percutaneous suprasternal puncture (RADNER technique) of the pulmonary artery in transposition of the great vessels. - Circulation 33 : 242, 1966.
- (92) - RASHKIND W.J. and MILLER W.W. - Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries. J.A.M.A. 196 : 991, 1966.
- (93) - RASHKIND W.J. and MILLER W.W. - Transposition of the great arteries. Results of palliation by balloon atrioseptostomy in thirty-one infants. Circulation 38 : 453, 1968.

- (94) - REED W.A., LADNER R.M. and DIEHL A.M. - Staged correction of total transposition of the great vessels - Circulation 33, 34 (suppl.I) :1, 1966
- (95) - REY-BALTAR E., BLANCO G. and BAILEY C.P. : Transposition of the great vessels : new experimental technique for its complete correction. J.Thorac.Cardiov.Surg. 41 : 509, 1961.
- (96) - ROBICSEK F., SANGER P.W. and TAYLOR F.H. : Three years follow-up of a patient with transposition of the great vessels atrial septal defect and pulmonary stenosis treated by vena cava-pulmonary artery anastomosis. J.Thorac.Cardiov.Surg. 44 : 817, 1962.
- (97) - ROWLAFT U.F. - Coronary artery distribution in complete transposition J.A.M.A. 179 : 269, 1962.
- (98) - RUDOLPH A.M. and CAYLER G.G. - Cardiac catheterization in infants and children. Pediat.Clin.North.America 5 : 907, 1958.
- (99) - SANGER P.W., ROBICSEK F. and TAYLOR F.H. : vena cava - pulmonary artery anastomosis .III Successful operation in case of complete transposition of great vessels with interatrial septal defect and pulmonary stenosis. J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 38 : 166, 1959.
- (100) - SCHUSTER S.R., KIERNAN E., ROSENCRAZ J. and BOZER A. - A new technique for the creation of an atrial septal defect with clinical application. J.Thorac. Cardiov.Surg. 46 : 511, 1963.
- (101) - SENNING A. - Surgical correction of transposition of the great vessels Surgery 45 : 966, 1959.
- (102) - SHAHER R.M. - Prognosis of transposition of the great vessels with and without atrial septal defect. - Brit.Heart J. 25 : 211, 1963.
- (103) - SHAHER R.M. - The coronary circulation in complete transposition of the great vessels. Brit.Heart.J. 25 : 481, 1963.
- (104) - SHAHER R.M. - The hemodynamics of complete transposition of the great vessels. Brit.Heart J. 26 : 343, 1964.
- (105) - SHAHER R.M., FOWLER R.S., MOES F., KIDD B.S.L. and KEITH J.D. :
Spontaneous closure of a ventricular septal defect in complete transposition of the great vessels. - Canad.Med.Ass.J. 93 : 1037, 1965.
- (106) - SHAHER R.M. and KIDD L. - Hemodynamics of complete transposition of the great vessels before and after the creation of an atrial septal defect. Circulation 33 et 34, Suppl. I : 3, 1966.

- (107) - SHAHER R.M. and KIDD L. - Hemodynamic effects of a ventricular septal defect in complete transposition of the great vessels. Abstracts Canad. Cardiov. Soc. 19 : 57, 1966.
- (108) - SHAHER R.M. and KIDD L. - Effect of ventricular septal defect and patent ductus arteriosus on left ventricular pressure in complete transposition of the great vessels. Circulation 37 : 232, 1968.
- (109) - SIRAK H.D., HOSIER D.M. and CLATSWORTHY H.W.Jr. - Defects of the inter-ventricular septum in infancy : a two stage approach to their surgical correction. New England J.Med. 260 : 147, 1959.
- (110) - SOULIE P. - Cardiopathies congenitales. L'Expansion scientifique française. 1956.
- (111) - STARR A., CAMPBELL T.J., WOOD J., Mc CORD C., HERR R. and MERRASHE V. Transposition of the great vessels : recent experience with the BIALOCK-HANLON procedure. Am.J. Surg. 108 : 198, 1964.
- (112) - TAUSSIG H.B. - Complete transposition of the great vessels ; clinical and pathologic feature. Am. Heart. J. 16 : 728, 1938.
- (113) - TAUSSIG H.B. and BING R.J. - Complete transposition of the aorta and levoposition of the pulmonary artery. Am. Heart J. 37 : 551, 1949.
- (114) - TAUSSIG H.B. - Congenital malformations of the heart. The Commonwealth Fund. N.York. Harvard University press. Cambridge. Mass. 1960 (p. 62, 146 and 226).
- (115) - TOOLE A.L., GLENN W.W.L., FISHER W.A., WHITTEMORE R., ORDWAY N.K. and VIDONE R.A. - Operative approach to transposition of the great vessels. Surgery 48 : 43, 1960.
- (116) - THUSLER G.A., MUSTARD W.T. and FOWLER R.S. - The role of surgery in the treatment of transposition of the great vessels. Canad. Med. Assoc.J. 91: 1096, 1964.
- (117) - VENABLES A.W. - Complete transposition of the great vessels in infancy with reference to palliative surgery. Brit.Heart J. 28 : 335, 1966.
- (118) - VERNANT P., PITON A., MANIERE J. - A propos d'une observation anatomo-clinique de transposition complète des gros vaisseaux : difficulté du diagnostic. Arch.Mal.Coeur et Vaiss. 4 : 357, 1953.
- (119) - VERNANT et PICAT G. - Transpositions non corrigées des gros vaisseaux. Rev.Praticien 14 : 3919, 1964.
- (120) - VERNEY R.N., PHILIPPE N., GUERRIER G., PICOT C., MICHEL M., et JEUNE M. L'atriotomie transseptale de RASHKIND par sonde à ballonnet. Pédiatrie 23 : 191, 1968.

.../.

- (121) - VIDONE R.A. and LIEBOW A.A. - Anatomical and functional studies of the lung deprived of pulmonary arteries and veins with an application in the therapy of transposition of the great vessels. *Am.J.Path.* 33 : 539, 1957.
- (122) - WAGENVOORT C.A. - The morphology of certain lesions in pulmonary hypertension. *J.Path. and Bact.* 78 : 503, 1959.
- (123) - WAGENVOORT C.A. - Vasoconstriction and medial hypertrophy in pulmonary hypertension. *Circulation* 22 : 535, 1960.
- (124) - WAGENVOORT C.A., HEATH D and EDWARDS J.E - The pathology of the pulmonary vasculature . Springfield . Illinois. Charles C.Thomas , 1964.
- (125) - WAINBERG R. - Les transpositions artérielles complètes du nourrisson. Etude de 42 observations vérifiées. Thèse Méd. Paris 1965.
- (126) - WATSON H. and RASHKIND W.J. - Creation of atrial septal defects by balloon catheter in babies with transposition of the great arteries. *Lancet* 1 : 403, 1967.
- (127) - WILLMAN V.C., COOPER T., MUDD J.G. and HANLON C.R. - Treatment of ventricular septal defect by constriction of pulmonary artery. *Arch.Surg.(Chicago)* 85 : 745, 1962
- (128) - WILSON H.E., NAFRAWI A.G., CARDOZO R.H. and AQUILLON A. - Rational approach to surgery for complete transposition of the great vessels : analysis of the basic hemodynamics and critical appraisal of previously proposed corrective procedures with a suggested approach based on laboratory and clinical studies. *Ann. Surg.* 155 : 258, 1962.
- (129) - WOOD P. - Diseases of the heart and circulation. 2nd ed. EYRE and SPOTTISWOODE. London 1956.
- (130) - ANKENNEY J.L. and O'GRADY T.J. - The treatment of transposition of the great vessels 5 : 263, 1968.
- (131) - BONHAM-CARTER R.E. - A contribution to cardiovascular physiology from the study of complete transposition of the great arteries. *Proc.Ass.Europ. Paediatr.Cardiol.* 3 : 9, 1967.
- (132) - CARR I. , ABERDEEN E., BONHAM-CARTER R.E., GRAHAM G. and WATERSTON D. - Atrial septostomy without thoracotomy in an infant with transposition of the great arteries. *Lancet* 1 : 395, 1967.

